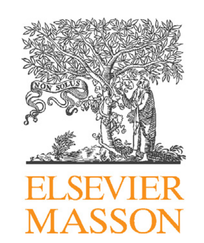
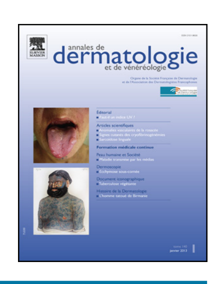

Le Manuel Du Résidanat ; ECN
Cardiologie - Médecine Vasculaire
Edition 2017
Tsunami

Annales de dermatologie et de vénéréologie (2015) **142S**, S51—S57



Disponible en ligne sur
ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



CONNAISSANCES

Item 111 — UE 4 Hémangiomes et malformations vasculaires cutanés



CEDEF[1,2]

Disponible sur Internet le 4 avril 2015

Objectifs pédagogiques

Diagnostiquer les différents types d'hémangiomes et de malformations vasculaires cutanés.

Sous le terme générique d'angiomes ou « anomalies vasculaires », la classification actuelle distingue (Tableau 1) :

- les *tumeurs vasculaires*, essentiellement capillaires, caractérisées par une prolifération de cellules endothéliales et principalement représentées par les *hémangiomes* du nourrisson (hémangiomes infantiles) ;
- les *malformations vasculaires*, où les cellules endothéliales sont quiescentes et qui peuvent concerner les capillaires sanguins, les veines, les communications artérioveineuses ou les vaisseaux lymphatiques.

Hémangiome du nourrisson

Généralités

Ce sont les *tumeurs les plus fréquentes de l'enfant*, avec une prévalence de 10 %.

Il s'agit d'une prolifération cutanée bénigne de cellules endothéliales vasculaires. Ils sont plus fréquents chez les prématurés et les nouveau-nés de faible poids de naissance. Leur origine est inconnue.

Diagnostic : hémangiomes typiques non compliqués

Le diagnostic est essentiellement *clinique*. La biopsie est généralement inutile.

DOI de l'article original : http://dx.doi.org/10.1016/j.annder.2015.02.011.

[1] La liste des auteurs et collaborateurs, publiée dans ce numéro, est également disponible à l'adresse suivante : http://dx.doi.org/10.1016/j.annder.2015.02.011.

[2] Auteur correspondant : lok.catherine@chu-amiens.fr (C. Lok).

http://dx.doi.org/10.1016/j.annder.2015.02.014
0151-9638/

Tableau 1 Différences entre hémangiomes et malformations vasculaires.

	Hémangiome	Malformation
Endothélium	Proliférant	Quiescent
À la naissance	Absent	Présent
Évolution	Croissance puis régression et disparition	Stabilité ou aggravation Persistance
Types histologiques	Hémangiomes	Malformations capillaires Malformations veineuses Malformations lymphatiques Malformations artérioveineuses

Sémiologie

Il s'agit de tuméfactions du nouveau-né ou du nourrisson :
- non soufflantes à l'auscultation ;
- sans battement ni frémissement à la palpation ;
- de consistance initialement élastique, dépressible, non indurée.

Leur taille, leur nombre et leur siège sont variables. Dans la plupart des cas il s'agit d'un hémangiome unique mais les formes multiples ne sont pas rares.

Les hémangiomes superficiels (autrefois appelés « angiomes tubéreux ») se caractérisent par :
- un nodule ou une plaque *rouge vif* (Fig. 1), en *relief*, à surface tendue ou mamelonnée, dépressible (épiderme et derme sus-jacent minces) ;
- qui pâlit à la pression sans vidange ni disparition complète.

Les hémangiomes profonds ou sous-cutanés se caractérisent par :
- une tuméfaction bleutée ou de la couleur de la peau normale ;
- avec parfois de minimes télangiectasies arborescentes en surface, orientant le diagnostic ;
- de consistance plus élastique que les formes superficielles (épiderme et derme épais) ;
- la clinique est ici parfois insuffisamment spécifique : le recours à l'imagerie peut être nécessaire ; l'échographie-Doppler montre une tumeur richement vascularisée à flux rapide.

Les hémangiomes mixtes associent ces composantes superficielles et profondes (Fig. 2).

Plus rarement, certains hémangiomes ne se développent pas en épaisseur et simulent alors un angiome plan.

Évolution

La majorité des hémangiomes *régresse totalement sans séquelles* et ne nécessite aucun traitement. Leur histoire naturelle est stéréotypée et constitue un élément important du diagnostic. Les hémangiomes :



Figure 1. Hémangiome superficiel (tubéreux) de la région parotidienne.

- sont absents à la naissance ;
- sont parfois précédés par des signes précurseurs initiaux : zone de vasoconstriction (macule plus pâle) ou au contraire de vasodilatation simulant un angiome plan ;
- et passent par une phase de croissance suivie d'une phase d'involution.

La phase de croissance comporte :
- un début dans les premiers jours de vie ;
- une augmentation de taille assez rapide pendant les 5 à 6 premiers mois.

La phase d'involution spontanée comprend :
- un blanchiment en surface ;



Figure 2. Hémangiome mixte, superficiel (tubéreux) et sous-cutané.



Figure 3. Hémangiome superficiel (tubéreux) ulcéré.

- une diminution progressive de la taille jusqu'à disparition complète dans la plupart des cas ;
- de durée variable : plusieurs années (2 à 10 ans).

Complications et localisations à risques

Une minorité d'hémangiomes (10 %) peut se compliquer et mettre en jeu le pronostic esthétique, fonctionnel voire vital de l'enfant. Certaines localisations sont plus à risque.

Ils nécessitent un traitement précoce.

Ulcération

Tout hémangiome peut s'ulcérer, mais certaines localisations sont plus fréquemment concernées :
- le siège (fesses, vulve) ;
- les lèvres (Fig. 3) ;
- les plis (cou).

Ces ulcérations sont à l'origine de :
- douleurs intenses, majorées par les mictions en cas d'atteinte du siège ;
- surinfection ;
- saignements (dont le caractère répété à chaque pansement peut majorer la carence martiale du nourrisson) ;
- cicatrice atrophique inesthétique à distance.

La localisation labiale entraîne de plus :
- des difficultés immédiates pour l'alimentation (biberon) ;
- et un défect séquellaire motivant une intervention réparatrice ultérieure.

Hémangiomes orbitopalpébraux

Ils entraînent un risque d'*amblyopie* fonctionnelle due à :
- une occlusion précoce de la fente palpébrale ;
- un astigmatisme par compression du globe et déformation de la cornée ;
- ou un déplacement du globe oculaire.

L'IRM peut montrer une infiltration du cône orbitaire et des muscles oculomoteurs.

Un traitement précoce et une surveillance dermatologique et ophtalmologique rapprochée pendant toute la phase de croissance sont le plus souvent nécessaires.

Hémangiomes étendus associés à des malformations

De rares hémangiomes en plaques particulièrement étendus, dits segmentaires, peuvent s'accompagner de malformations qui varient selon leur localisation :
- visage et extrémités céphaliques : malformations du cervelet, malformations cardiaques ou des gros vaisseaux, malformations oculaires (syndrome PHACE) ;
- région périnéale et lombosacrée : malformations anorectales et génito-urinaires, dysraphie spinale.

Ils justifient des explorations morphologiques complémentaires et une prise en charge spécialisée multidisciplinaire.

Hémangiomes de la pointe du nez

Appelés hémangiomes « Cyrano », ils peuvent entraîner :
- un préjudice esthétique ;
- des déformations séquellaires des cartilages du nez.

C'est une indication à un traitement précoce.

Hémangiomes sous-glottiques

Il s'agit d'une localisation muqueuse profonde pouvant entraîner une obstruction laryngée ou trachéale à l'origine d'une détresse respiratoire.

Les signes d'appel sont un stridor ou une *dyspnée laryngée*.

Ils peuvent être isolés ou associés à un hémangiome visible en surface :
- *cutané étendu* « *en barbe* », touchant de façon symétrique les régions mandibulaire, mentonnière, cervicale et la lèvre inférieure ;
- muqueux de la lèvre ou de la langue ;

Une exploration endoscopique ORL est donc nécessaire devant tout hémangiome situé dans ces zones, afin d'instituer un traitement précoce s'il existe un hémangiome laryngé.

Hémangiomatose miliaire

C'est une situation rare caractérisée par de petits hémangiomes à surface bombée de quelques millimètres à 1 cm de diamètre (Fig. 4), soit peu nombreux soit au contraire profus, touchant l'ensemble des téguments. Ils peuvent être associés à des hémangiomes viscéraux, essentiellement hépatiques. S'ils sont volumineux, les hémangiomes hépatiques peuvent avoir un retentissement hémodynamique, provoquant une insuffisance cardiaque à haut débit.

Diagnostic différentiel et formes particulières

Tumeurs malignes du nourrisson

Le risque de tumeur maligne des parties molles (rhabdomyosarcome, fibrosarcome infantile) richement vascularisé doit être évoqué devant une tumeur :
- congénitale ;
- unique ;
- touchant le visage ou un segment de membre ;
- indurée, déformant les reliefs superficiels.



Figure 4. Hémangiomes miliaires.



Figure 5. Syndrome de Kasabach-Merrit : tumeur vasculaire d'aspect ecchymotique.

Ces tumeurs ont parfois une teinte violacée pouvant simuler une tumeur vasculaire.

Ce risque justifie une biopsie au moindre doute.

Malformations vasculaires

Un hémangiome superficiel au stade initial peut simuler un angiome plan (malformation capillaire).

À l'inverse, certaines malformations veineuses ou lymphatiques peuvent être confondues cliniquement avec des hémangiomes profonds sous-cutanés. L'échographie-Doppler est l'examen de première intention pour le diagnostic différentiel. Elle permet de les différencier en mettant en évidence un flux rapide dans les hémangiomes en phase d'extension, absent dans les malformations veineuses ou lymphatiques.

Hémangiomes congénitaux

Ils sont présents à la naissance, parfois dépistés par l'échographie anténatale.

Le diagnostic différentiel est celui de tumeur maligne, justifiant une biopsie au moindre doute.

Leur évolution est variable : régression rapide ou persistance.

Syndrome de Kasabach-Merritt

Il s'agit d'un phénomène de coagulation intravasculaire tumorale entraînant une thrombopénie majeure qui complique certaines tumeurs vasculaires rares, et non de véritables hémangiomes du nourrisson.

La tumeur vasculaire est volumineuse, ecchymotique, violacée, chaude et inflammatoire (Fig. 5).

C'est une situation grave en raison du *risque hémorragique* et des difficultés thérapeutiques, motivant une prise en charge hospitalière spécialisée.

Principes thérapeutiques

- La majorité des hémangiomes *régresse totalement sans séquelle* et ne nécessite donc aucun traitement. Il faut l'expliquer aux parents.
- Toutefois, dans certains cas, la régression est incomplète (en particulier au visage) ou il peut persister des séquelles à distance malgré la régression de la composante vasculaire :
  - cicatrices atrophiques blanchâtres ;
  - zones de peau flasque recouvrant un tissu fibro-adipeux résiduel.
- C'est l'indication d'un traitement à visée esthétique, à distance, chez le grand enfant.
- En cas d'hémangiome volumineux ou évolutif ou faisant craindre des séquelles esthétiques ou mettant en jeu un pronostic fonctionnel ou vital, le traitement de première intention fait appel au propranolol per os (2 à 3 mg/kg par jour) qui a remplacé la corticothérapie générale à forte dose autrefois utilisée.

Malformations vasculaires de l'enfant

On distingue :



Figure 6. Angiome plan du tronc.

- les malformations vasculaires à *flux lent* qui peuvent toucher différents contingents vasculaires : capillaire, veineux, lymphatique... ;
- les malformations artérioveineuses à *flux rapide*.

Elles sont présentes dès la naissance et n'ont pas tendance à régresser — à la différence des hémangiomes. Les malformations capillaires (angiomes plans) restent visibles et évoluent peu. Les autres malformations peuvent passer initialement inaperçues, puis se révéler progressivement ou à l'occasion d'une poussée évolutive survenant après un traumatisme, à la puberté ou lors d'une grossesse.

Angiomes plans (malformations capillaires)

Forme habituelle

Caractères cliniques communs

Les angiomes plans se présentent comme des taches rouges congénitales (Fig. 6) :

- présentes à la naissance ;
- planes ;
- disparaissant plus ou moins complètement à la pression ;
- pouvant siéger sur n'importe quel territoire cutané ;
- sans souffle, frémissement ni battement ;
- ayant la même température que la peau normale.

Ils sont généralement isolés, sans aucune association avec des angiomes viscéraux, en particulier cérébraux. Il existe toutefois des exceptions à connaître (cf. *infra*).

Évolution

- Ils persistent sans tendance à la disparition spontanée.
- Leur surface augmente de manière proportionnelle à la croissance de l'enfant.
- Ils peuvent s'accompagner d'une hypertrophie des parties molles de la zone atteinte (visage, segment de membre) se majorant progressivement avec le temps.

Diagnostic différentiel

Ils sont à distinguer :

- des taches angiomateuses physiologiques (nævus flammeus) :
  - très fréquentes chez le nouveau-né ;
  - plus pâles (rose saumon) ;
  - localisées sur la glabelle, le front, les paupières supérieures ou l'occiput ;
  - évoluant vers la régression (sauf sur la nuque et l'occiput où elles persistent) ;
- d'un hémangiome infantile au stade initial ;
- de certaines malformations lymphatiques complexes ;
- de certaines malformations artérioveineuses en phase quiescente.

Principe thérapeutique

En cas de retentissement esthétique, les angiomes plans nécessitent un traitement par laser à colorant pulsé permettant d'obtenir un pâlissement souvent important.

Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe (angiomatose encéphalotrigéminée)

C'est une association comportant :

- un angiome plan cutané du visage, touchant au moins le territoire de la branche ophtalmique du nerf trijumeau (V1) avec atteinte de la paupière supérieure ;
- un angiome méningé de la pie-mère qui peut être associé à une épilepsie grave et à un retard psychomoteur ;
- un glaucome congénital (buphtalmie, mégalocornée).

Un angiome plan ayant ces caractéristiques justifie la recherche d'un glaucome et d'une atteinte méningée par une IRM cérébrale.

L'atteinte isolée du territoire des autres branches du nerf trijumeau (V2 et V3) ne s'accompagne pas d'angiomes méningés.

Syndrome de Klippel-Trenaunay

C'est une association touchant le plus souvent un membre inférieur (Fig. 7) comportant :

- un angiome plan ;
- des varices (anomalie des trajets et du développement des veines) ;
- une hypertrophie acquise des os et des tissus sous-jacents, avec un risque d'asymétrie de longueur des membres inférieurs.

Malformations veineuses (angiomes veineux)

Diagnostic

Les angiomes veineux sont constitués de tuméfactions bleutées sous-cutanées (Fig. 8) ou de lacis de veines dilatées superficielles semblables à des varices (Fig. 9) :

- molles, dépressibles ;
- se vidant à la pression ou à la surélévation du membre ;
- gonflant en position déclive, lors des efforts ou des cris (visage) ;



Figure 7. Syndrome de Klippel-Trenaunay : angiome plan et hypertrophie progressive d'un membre.

- sans augmentation de la chaleur locale, ni battement, ni souffle ;
- siégeant à l'extrémité des membres, sur le visage ;
- de volume et d'étendue variables.

L'extension profonde est possible (loges musculaires des membres).

L'écho-Doppler met en évidence les lacs veineux et l'absence de flux spontané.

Évolution, complications

Une aggravation lente se produit au cours de la vie.

Des épisodes aigus de thrombose au sein de la malformation sont fréquents :



Figure 8. Malformation veineuse : nodules bleutés d'un doigt.



Figure 9. Malformation veineuse : grosses dilatations veineuses.

- réalisant des nodules douloureux et inflammatoires régressifs en quelques jours ;
- évoluant vers la calcification : phlébolithes palpables et visibles à la radiographie.

Des troubles de la coagulation (coagulation intravasculaire localisée) sont possibles dans les formes très volumineuses, à dépister en particulier avant une intervention chirurgicale par le dosage des plaquettes, du fibrinogène et des D-dimères.

Malformations lymphatiques (« lymphangiomes »)

Les *dilatations lymphatiques macrokystiques* sont des tuméfactions volumineuses, d'apparition brutale, de localisations variées, en particulier latérocervicale, mentonnière ou axillaire.

Les dilatations lymphatiques microkystiques sont :

- des lymphangiomes cutanés superficiels : nappes de petites vésicules translucides ou hématiques, indolores ;
- ou des lymphangiomes profonds isolés ou associés à des lymphangiomes macrokystiques : ils sont parfois volumineux (plusieurs centimètres de diamètre).

L'évolution se fait par des poussées inflammatoires parfois révélatrices.

Malformations artérioveineuses

Ce sont des malformations à flux rapide et à haut débit potentiellement graves en raison de leur évolutivité (risque d'hémorragie ou de nécrose ischémique) et de leur caractère récidivant après traitement.

Il s'agit initialement d'une simple tache rouge, plane, simulant un angiome plan mais plus chaude, extensive et battante, évoluant vers une tuméfaction ou une déformation localisée.

Le diagnostic se fait sur :

- la palpation : frémissement (*thrill*) ;
- l'auscultation : souffle ;
- l'échographie-Doppler : flux rapide, continu ;
- la localisation : oreilles, cuir chevelu et extrémités des membres sont fréquemment touchés.

L'évolution se fait par poussées évolutives spontanées ou déclenchées par un traumatisme ou une tentative de geste thérapeutique, à la puberté ou lors d'une grossesse.

Malformations complexes

C'est l'association chez une même personne de plusieurs malformations, par exemple un angiome plan et un lymphangiome. Tous les types d'association sont possibles. Elles sont tantôt segmentaires (un membre, par exemple), tantôt diffuses, disséminées.

Explorations paracliniques

Elles peuvent être nécessaires :
- en cas de doute diagnostique : échographie-Doppler en première intention ;
- pour préciser la nature et les limites des lésions avant traitement : IRM ou angiographie par résonance magnétique (IRM ou angio-IRM).

Les explorations invasives ne s'envisagent qu'en cas de décision d'un geste thérapeutique (sclérose, embolisation), dont elles constituent alors la première étape.

Principes thérapeutiques

Les malformations veineuses, artérielles, lymphatiques ou complexes sont parfois graves, difficilement curables, évoluant par poussées au cours de la vie. Elles nécessitent une prise en charge spécialisée par une *équipe pluridisciplinaire* regroupant dermatologues, radiologues, angiologues et chirurgiens.

Leur traitement fait appel à la chirurgie, à l'embolisation par techniques de radiologie interventionnelle, aux lasers, à la contention et à des mesures symptomatiques.

Angiomes capillaires cutanés acquis

Les angiomes capillaires cutanés acquis sont diagnostiqués chez l'enfant ou l'adulte.

Angiomes stellaires

Ce sont des ectasies vasculaires centrées par un capillaire d'où part une arborescence de télangiectasies radiaires. Les plus volumineux ont parfois un caractère pulsatile.

La vitropression fait disparaître les arborescences périphériques alors que le point central persiste. L'angiome stellaire se recolore ensuite à partir du centre.

Ils touchent préférentiellement le visage (lèvres, nez, joues) et les extrémités (doigts).

Ils peuvent être un signe d'appel d'une *insuffisance hépatocellulaire*, surtout quand ils sont nombreux, mais ils sont également fréquents chez la femme adulte et l'enfant, sans signification pathologique.

Angiomes capillaires liés à l'âge

Il s'agit d'ectasies vasculaires apparaissant tardivement, sans signification pathologique, dont l'origine est inconnue. On décrit ainsi :
- les « taches rubis » : petits angiomes punctiformes, rouges vifs, répartis en général sur les régions couvertes (tronc, abdomen) ;
- les angiomes des lèvres (« lacs veineux »), un peu plus volumineux, de teinte bleu violacé ;
- les angiokératomes du scrotum, fréquents, à différencier des angiokératomes plus diffus de la maladie de Fabry, maladie métabolique très rare.

Ils sont généralement asymptomatiques, mais peuvent parfois se thromboser, prenant une teinte noire (hémosidérinique), à différencier d'une pigmentation mélanocytaire (nævus, mélanome).

Autres télangiectasies

On décrit des télangiectasies cutanées de petite taille (quelques millimètres), lenticulaires, très voisines d'aspect, dans :
- le syndrome CREST, forme clinique de sclérodermie systémique où les télangiectasies siègent sur le visage et les doigts ;
- la maladie de Rendu-Osler qui est une angiomatose héréditaire de transmission autosomique dominante. Les télangiectasies siègent également sur les lèvres, la langue et les extrémités digitales. L'épistaxis, signe le plus caractéristique, est la conséquence d'ectasies vasculaires muqueuses.

Points clés
- Les hémangiomes et les malformations vasculaires cutanés sont encore désignés par le terme générique d'angiomes (ou anomalies vasculaires), mais leurs caractéristiques cliniques, physiopathologiques et évolutives les distinguent (cf. Tableau 1).
- Les hémangiomes infantiles sont généralement absents à la naissance et régressent spontanément, alors que les malformations vasculaires sont présentes à la naissance et persistent.
- Leur diagnostic est essentiellement clinique.
- L'échographie-Doppler, qui permet de déterminer le flux vasculaire, est parfois indiqué en cas de doute diagnostique.
- L'histologie n'est généralement pas utile au diagnostic.
- Certains hémangiomes présentent un risque de complication immédiate ou de séquelles tardives du fait de leur localisation.

111 – HEMANGIOMES

Ensemble de malformations ou tumeurs vasculaires, de cause inconnue, résultant de la prolifération de vaisseaux du derme

HEMANGIOME DU NOURRISSON ou HEMANGIOMES IMMATURES

Prolifération transitoire de cellules embryonnaires endothéliales dermiques et/ou SC

Incidence : 10%
Tumeurs bénignes les plus fréquentes ; F>G, prématuré ++
Apparition après naissance, parfois congénital

3 formes
- **Superficiel** : en relief, rouge vif, bords nets, surface grenue, « fraise », « tubéreux »
- **Dermique pur** : saillant, peau normale/bleutée/télangiectasiq
- Mixte

Ferme, élastique, chaud, indolore, non dépressible ++
Topographie **ubiquitaire**, taille variable
Non pulsatile, pas de souffle

DD : superficiel : angiome plan
Dermique : malformation veineuse, lymphangiome

Evolution

Naissance : généralement absent ou très discrets
Apparition dans les **1er jours/semaines de vie**
Evolution en 3 phases
- **Croissance** : max les 3 1ers mois, **jusqu'à 6-8 mois**
- **Plateau** : stabilisation jusqu'à **18-20 mois**
- **Régression** : progressive, disparition complète en plusieurs années, guérison sans cicatrice

Séquelles possibles : cicatrices blanchâtres, télangiectasies, aspect « peau lâche »

Ulcération : **douloureuse +++, cicatrices**

Complications graves : rare, pronostic fonctionnel voire vital
- Selon localisation :
  - **Palpébrale : amblyopie** → bilan OPH ± IRM
  - **Pointe du nez « cyrano »: tb respi** → Bilan ORL ± IRM
  - **Cervicale « en barbe »** : DR sous glottique → ORL ± IRM
- Caractère étendu: IC par vol vasculaire
- Potentiel évolutif : **Syndrome de Kasabach-Merritt**

PEC
- Hémangiome non compliquée : abstention + surveillance
- Ulcération : Soins locaux + antalgiques
- Complications graves :
  - CTC générale (bloque croissance angiome → phase proliférante) fortes doses
  - Laser à colorant pulsé pour angiomes ulcérés
  - IFN alpha : si mise en jeu pronostic vital après échec CTC
  - Chirurgie : traitement des séquelles

MALFORMATIONS VASCULAIRES A BAS DEBIT = INACTIVES

ANGIOMES PLANS

Densification du réseau capillaire du derme sans prolifération cellulaire

Très fréquents
Pas de terrain particulier

Diagnostic CLINIQUE ++

Congénital
Macule érythémateuse rose pâle à violet foncé (lie de vin)
Le plus souvent au niveau de la **face**
Non pulsatile, pas chaud, pas de souffle

Evolution : Persiste toute la vie sauf dans certaines localisations où régression possible (inter-sourcilier, cuir chevelu, nuque)

Atténuation fréquente dans les 1ères années de vie, puis stabilisation
± accentuation après 30-40 ans

Pronostic excellent sauf
- Esthétique (visage ++)
- Si syndrome de Sturge-Weber-Krabbe

PEC : laser à colorant pulsé +++

Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe :
Angiomes du V1 (paupière supérieure ++)
+ malformations méningées (épilepsie, déficit moteur, retard psychomoteur)
+ tb oculaires : glaucome
⇒ **Bilan indispensable** : examen neurologique + IRM crâne + examen OPH

MALFORMATIONS VEINEUSES

Malformations vasculaires à bas débit intéressant le secteur veineux

Diagnostic CLINIQUE + IMAGERIE

Clinique : présent à minima dès la naissance, révélation plus tardive
Tuméfaction bleutée saillant sous une peau normale ou semée de veinules, consistance élastique, indolore
Température locale normale
Evocateurs du caractère veineux :
- Pression → Vide l'angiome
- Pression relâchée → Remplissage lent, progressif
- Position déclive, cri, effort → ↗ volume

Non pulsatile, pas de souffle : HD inactif
DD : angiome dermique pur

Imagerie : **Echo-doppler ou IRM gadolinium +++** :
- Confirme dg : éclat spontané aux séquences tardives en T2
- Bilan extension : muscle ++, articulation

Bilan de coagulation dans les malformations de grande taille

Evolution :
Complications fréquentes : thromboses à l'origine de poussées inflammatoires
Genou : extension à articulation avec hémarthrose
Formes étendues : CIVL ± dissémination si trauma
Syndrome de Klippel-Trenaunay : sur un même membre, association de malformation veineuse + angiome plan + hypertrophie globale avec retentissement esthétique et fonctionnel ⇒ **Angiodysplasie complexe**


PEC :
Si atteinte MI : contention veineuse systématique
Sclérose veineuse percutanée +++ ± chirurgie

MALFORMATIONS VASCULAIRES A HAUT



MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES

Malformations à haut débit reliant de façon dysplasique artères et veines

Diagnostic CLINIQUE + IMAGERIE

Clinique
Inapparent ou discret dans enfance : aspect de pseudo-angiome plan ou pseudo-hémangiome
Découvert à **adolescence/adulte** suite à f. aggravant
Tuméfaction cutanée ± érythémateuse, chaude, battante +++, soufflante +++
Topographie **préferentielle** : région céphalique, tronc, cuisse, viscères

Imagerie
- **Echo-doppler** : shunt A-V avec dilatation des artères afférentes, ↗ débit, retour veineux précoce
- **IRM gado** : chgts vasculaires à haut débit au sein de tissus anormaux, extension et retentissement sur organes adjacents
- **Artériographie** : précise extension, visée pré-thérap

Evolution : peu évolutif pendant enfance
Facteurs aggravant :
- **Hormonaux** : puberté, grossesse, ttt hormonal
- **Traumatiques**
- **Iatrogènes** : chirurgie

En absence de ttt, ↗ **et complication des lésions** :
- Douleurs
- Troubles trophiques (extrémités ++) avec ulcération, saignement, nécrose, atrophie
- IC à haut débit, décès

Traitement : difficile
Forme quiescentes :
- **Abstention, contention si MI**, conseils (éviter trauma, sports contact), soutien psy, **surv**
- Eviter tout geste intempestif ou incomplet → Risque de flambée évolutive +++

Formes évolutives/sympto/compliquées
- Visée anti-hémorragique : **embolisation isolée**
- Sinon : **chirurgie précédée d'embolisation**, mais résultat rarement complet

ANGIODYSPLASIES COMPLEXES

SYNDROME DE KASABACH-MERRITT

Complication rare mais très grave de certaines forme d'angiome
Angiome inflammatoire, purpurique et ecchymotique (↗ brutale volume)
Lésions purpuriques à distance ; Thrombopénie < 30 000, risque de CIVD
TTT : anti-agrégants + CTC fortes doses ± embolisation ± chirurgie ± interféron

ENDOCARDITE INFECTIEUSE

Dr Fabrice Camou[1], Dr Marina Dijos[2]
1. Service de médecine interne et maladies infectieuses (Pr Pellegrin), hôpital Haut-Lévêque ; service de réanimation médicale, hôpital Saint-André, CHU de Bordeaux, France
2. Service de cardiologie (Pr Roudaut), hôpital Haut-Lévêque, CHU de Bordeaux, France
marina.dijos@chu-bordeaux.fr
fabrice.camou@chu-bordeaux.fr



DIAGNOSTIQUER une endocardite infectieuse.
CONNAÎTRE les portes d'entrée et les agents infectieux les plus fréquemment en cause.
CONNAÎTRE les grands principes du traitement médical et chirurgical.
CONNAÎTRE la prévention des endocardites infectieuses.

L'endocardite est une inflammation de l'endocarde et de ses structures (valves), le plus souvent d'origine infectieuse, décrite par William Osler en 1885. Les causes non infectieuses d'endocardite (auto-immunes, cancéreuses) sont exceptionnelles. L'endocardite infectieuse est une maladie rare (30 à 40 cas par million d'habitants par an en France) et sévère (20 % de mortalité à la phase aiguë de la maladie). Le diagnostic est retenu sur un faisceau d'arguments cliniques, microbiologiques et échocardiographiques (critères de Duke modifiés). Il est classique de distinguer les endocardites infectieuses sur valves natives (78 %), celles sur valves prothétiques (17 %, qualifiées de précoces en cas de survenue dans les 12 mois après l'implantation [un quart des cas] ou de tardives au-delà de 12 mois), et celles sur dispositif intracardiaque (5 %). Parmi les endocardites infectieuses sur valve native, il s'agit d'une atteinte du cœur gauche dans 75 % (valve aortique plus fréquemment que mitrale), du cœur droit dans 22 % (toxicomanes intraveineux ou porteurs de cathéters veineux) voire une atteinte bilatérale dans 3 %. Outre la prise en charge d'éventuelles complications, le traitement repose sur une antibiothérapie prolongée, adaptée au micro-organisme, associée, pour 50 % des patients, à une chirurgie valvulaire.

Physiopathologie

Comment l'endocardite infectieuse se développe-t-elle ?

L'endothélium d'une valve native saine est résistant à la colonisation par les agents infectieux. Cependant, lorsqu'il existe une altération des structures valvulaires (origine dégénérative, rhumatismale, dispositifs intracardiaques…), la matrice extracellulaire est exposée au flux sanguin circulant pouvant générer la constitution d'un dépôt fibrino-plaquettaire stérile. À l'occasion d'une bactériémie (ou d'une fongémie), des bactéries (ou des champignons), des macrophages et des polynucléaires peuvent adhérer puis se multiplier au niveau de cet amas fibrino-plaquettaire pour constituer la végétation. L'adhésion des micro-organismes à la végétation est possible grâce à la production par ceux-ci d'une matrice extracellulaire protéique et polysaccharidique (le slime) constituant un biofilm. Le biofilm se développe sur les tissus lésés mais surtout sur les matériaux étrangers : cathéters, pacemakers et prothèses valvulaires. Au sein du biofilm, les

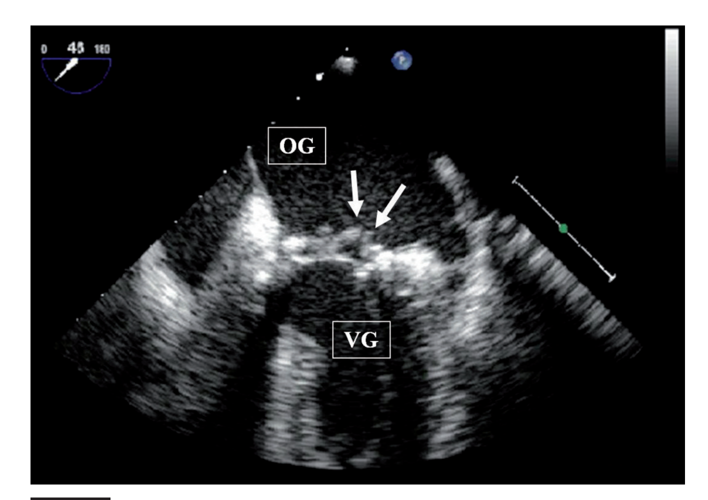


FIGURE 1 Image échocardiographique par voie transœsophagienne (ETO) : aspect de végétations (flèches) sur le versant auriculaire de la valve mitrale située entre l'oreillette gauche (OG) et le ventricule gauche (VG).

bactéries sont « à l'abri » de l'action des moyens de défense de l'organisme mais aussi de l'action des antibiotiques. Les bactéries enchâssées dans le biofilm ont une sensibilité aux antibiotiques 100 à 1 000 fois moindre que celle des bactéries libres dites « planctoniques ». Le biofilm constitue aussi une réserve de bactéries quiescentes, source d'infections récurrentes.

La végétation, masse friable mesurant de quelques millimètres à plusieurs centimètres, altère le fonctionnement valvulaire (insuffisance ou plus rarement obstruction valvulaire). À partir d'elle, l'infection peut s'étendre à l'ensemble de la valve générant une destruction progressive avec possible perforation valvulaire, rupture de cordage, abcès annulaires, fistulisation à l'origine de tableaux plus ou moins sévères d'insuffisance cardiaque. La végétation peut également essaimer dans la circulation générale avec constitution de foyers infectieux secondaires (abcès tissulaires) ou être à l'origine d'embolies artérielles avec constitution d'infarctus spléniques, rénaux, cérébraux… Enfin, la végétation est à l'origine d'une circulation d'antigènes favorisant la production d'immuns complexes circulants (facteur rhumatoïde positif) pouvant conduire à des phénomènes vascularitiques (glomérulonéphrite, purpura, érythème de Janeway...). Au sein de la paroi des artères, la conjonction de lésions de vascularite et d'emboles septiques dans les vasa vasorum peut conduire au développement d'anévrismes dit mycotiques (terme consacré par Osler pour désigner l'origine infectieuse d'un anévrisme en raison de son aspect en forme de champignon) caractérisés par une paroi fine à l'origine d'hémorragies viscérales en cas de rupture.

TABLEAU 1

Pathologies cardiaques à risque d'endocardite infectieuse

À HAUT RISQUE (justifiant une antibioprophylaxie en cas de geste à risque)

- Valvulopathies secondaires à une endocardite infectieuse antérieure
- Patients porteurs d'une prothèse valvulaire mécanique ou biologique : le risque de développer une endocardite infectieuse chez un patient ayant une prothèse valvulaire est estimé à 10 fois celui d'un patient avec valve native saine
- Cardiopathies congénitales cyanogènes non opérées
- Patients transplantés cardiaques

À RISQUE MOINS ÉLEVÉ (ne justifiant pas une antibioprophylaxie en cas de geste à risque)

- Valvulopathies (dégénératives, rhumatismales ou congénitales)
- Patients porteurs d'un stimulateur cardiaque (pacemaker, défibrillateur)
- Cardiopathies congénitales non cyanogènes (en dehors de la communication interauriculaire qui n'augmente pas le risque)

Quels sont les patients les plus à risque de développer une endocardite infectieuse ?

Les patients à risque de développer une endocardite infectieuse sont ceux porteurs d'une pathologie cardiaque organique sous-jacente connue ou méconnue (**tableau 1**), les patients dont l'état immunitaire est altéré (patients âgés, patients dénutris, patients immunodéprimés par un cancer, un traitement, le virus de l'immunodéficience humaine…) et les patients ayant un comportement à risque de bactériémie (toxicomanes).

Il est rare qu'une endocardite infectieuse se développe en dehors de ces contextes.

Quelles sont les situations favorisant la survenue d'une endocardite infectieuse ?

Une bactériémie (ou fongémie) transitoire est l'élément déclenchant. Ainsi, certains gestes invasifs qui provoquent le passage de bactéries dans le flux sanguin circulant à partir de la sphère dentaire ou ORL, du tractus digestif (biopsie de polype colique), urinaire (résection prostatique), respiratoire (biopsie transbronchique) ou de la peau (pose de voie veineuse périphérique ou centrale) sont associés à un risque accru d'endocardite infectieuse.

Cependant, dans la majorité des cas, il n'est pas retrouvé d'événement déclenchant, et la bactériémie survient spontanément à l'occasion d'un brossage de dents, par exemple, ou par voie cutanée par une effraction (plaie, piqûre…) passée inaperçue.

Épidémiologie

Depuis 25 ans, l'incidence annuelle de l'endocardite infectieuse en France est stable (30 à 40 cas par million d'habitants), mais le profil épidémiologique de la maladie a considérablement évolué tant sur le plan clinique que microbiologique.

L'âge moyen des patients au moment du diagnostic était de 62 ans en 2008 en France contre 58 ans en 1991, 50 ans dans les années 1980 et 30 ans dans les années 1950.

L'incidence annuelle augmente avec l'âge : elle est maximale entre 75 et 80 ans (plus de 200 cas par million d'habitants) et est deux à trois plus élevée chez les hommes que chez les femmes.

Ces modifications épidémiologiques (incidence stable et vieillissement des patients) sont la conséquence d'une quasi-disparition des valvulopathies postrhumatisme articulaire aigu, qui affectaient de jeunes patients, compensée par une augmentation des implantations de prothèses valvulaires, de dispositifs intracardiaques (pacemakers, défibrillateurs), d'actes invasifs à risque de bactériémie chez des patients âgés présentant des scléroses valvulaires dégénératives souvent méconnues. Ainsi, dans l'étude française de 2008, la proportion d'endocardites infectieuses liées aux soins atteignait 26,8 % et, dans 53 % des cas, aucune valvulopathie préexistante n'était connue.

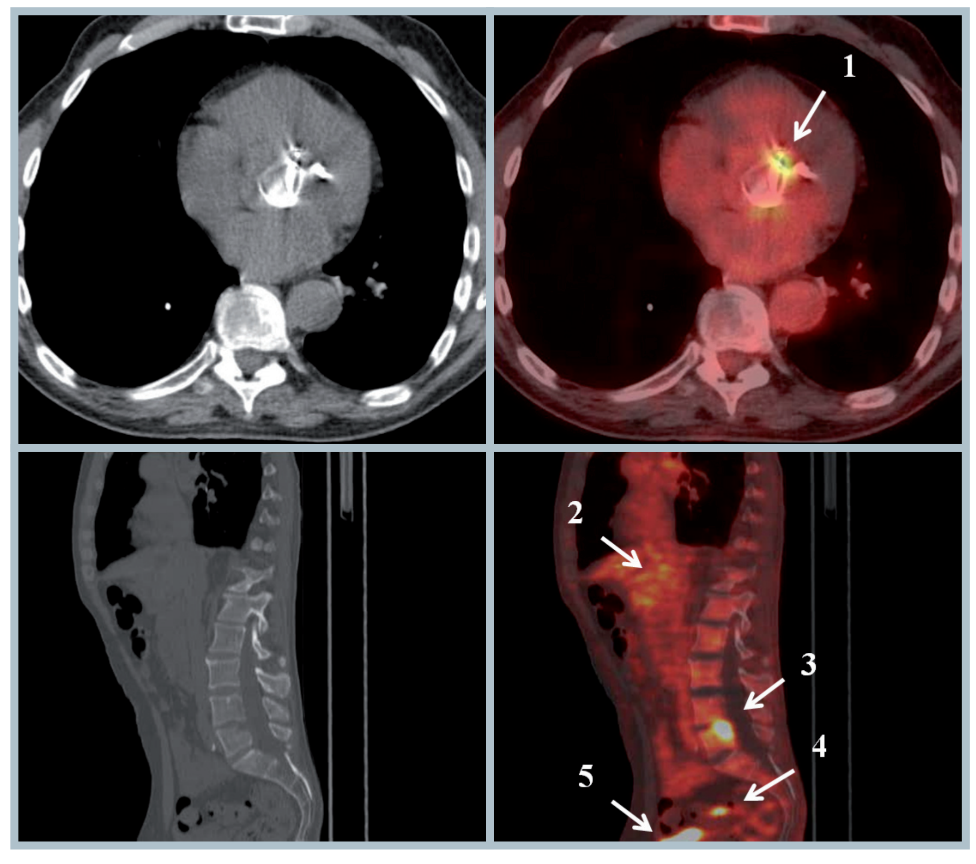


FIGURE 2 Imagerie TEP (à droite) couplée à un scanner thoraco-abdomino-pelvien (à gauche). Sur la coupe transverse (en haut) : foyer hypermétabolique (flèche 1) en regard de la prothèse valvulaire mécanique aortique compatible avec une endocardite infectieuse. Sur la coupe sagittale (en bas) : foyers hypermétaboliques à la partie antérieure de la rate (flèche 2), suspect d'embole septique, en regard des vertèbres L4-L5 (flèche 3) suspect de spondylodiscite et au niveau du sigmoïde (flèche 4) pouvant correspondre à la porte d'entrée infectieuse (tumeur ? diverticule ?). L'aspect hypermétabolique visible en avant sur la coupe sagittale (flèche 5) correspond à l'accumulation du traceur dans la vessie.

Étiologie

Dans plus de 90 % des cas, l'endocardite infectieuse est microbiologiquement documentée. Du fait de la recrudescence des formes liées aux soins et de la diminution des endocardites post-rhumatismales, les staphylocoques (*S. aureus* et staphylocoques à coagulase négative) occupent désormais la première place des bactéries isolées devant les streptocoques (oraux – anciennement *S. viridans* – et digestifs du groupe D : *S. gallolyticus* – anciennement *S. bovis* – ou autres) et les entérocoques. En dehors de ces trois principales familles qui représentent près de 90 % des causes, de nombreux autres micro-organismes (bactéries et levures) peuvent être responsables d'endocardite infectieuse (**tableau 2**). La porte d'entrée à rechercher systématiquement dépend de la nature du micro-organisme isolé. Dans moins de 10 % des cas, les hémocultures restent négatives. Dans ce contexte, des sérologies sont à réaliser afin de ne pas méconnaître certaines causes bactériennes ou mycologiques rares (*Coxiella burnetii, Bartonella spp, Chlamydia spp, Brucella spp, Legionella spp, Aspergillus spp, Candida spp*). Néanmoins, dans un certain nombre de cas, les endocardites infectieuses à hémocultures négatives sont liées à des bactéries banales mais dont la documentation a été décapitée par un traitement antibiotique préalable aux prélèvements (**tableau 2**).

Diagnostic

Hormis les rares situations où un examen histologique valvulaire (en cas de chirurgie ou d'autopsie) permet un diagnostic formel, le diagnostic repose, le plus souvent, sur un faisceau d'arguments cliniques, échocardiographiques, biologiques et microbiologiques (hémoculture) regroupés en critères majeurs et mineurs dans la classification de la *Duke University* (**tableau 3**). Selon le nombre de critères, le diagnostic d'endocardite est considéré comme certain, possible ou rejeté (**tableau 4**).

Diagnostic clinique (tableau 5)

Les modes de présentation clinique de l'endocardite infectieuse sont polymorphes, rendant son diagnostic parfois difficile. Pourtant, le pronostic dépend très fortement de la précocité du diagnostic.

Un syndrome infectieux : il peut s'agir d'une présentation clinique aiguë, caractérisée par un syndrome infectieux bruyant rapidement progressif pouvant aller jusqu'au choc septique, ou subaiguë voire chronique avec une symptomatologie qui se limite à une fièvre traînante avec ou sans frissons. La fièvre est présente dans près de 90 % des cas. Il s'y associe souvent une altération de l'état général et une splénomégalie.

TABLEAU 2

Étiologie des endocardites infectieuses

Micro-organismes	Porte d'entrée à évoquer	Sur valve native (%)	Sur valve prothétique (%)
Staphylocoques		40	40
▮ *Staphylococcus aureus*	▮ cutanée	30	25
▮ à coagulase négative	▮ cutanée ▮ cathéter	10	15
Streptocoques		40	20
▮ oraux	▮ dentaire/ORL	20	10
▮ du groupe D	▮ digestive (tumeur colique +++)	5 à 15	5 à 7
Entérocoques	▮ digestive ▮ uro-génitale	10	15
Autres bactéries + levures	▮ cathéter (bacilles à Gram négatif, levures) ▮ dentaire/ORL (HACEK*)	5 à 10	15 à 20
Hémocultures négatives		5	10

* HACEK, bactéries à croissante lente regroupant 5 familles : *Hæmophilus* (*para-influenzæ, aphrophilus, paraphrophilus, influenzæ*), *Actinobacillus actinomycetemcomitans, Cardiobacterium hominis, Eikenella corrodens et Kingella* (*kingæ, denitrificans*).

TABLEAU 3

Classification de Duke modifiée

Critères majeurs	Critères mineurs
Hémocultures positives ▮ pour un micro-organisme typique d'endocardite infectieuse (streptocoques oraux, *Streptococcus gallolyticus*, entérocoque, *Staphylococcus aureus*, bactérie du groupe HACEK) : 2 séries séparées positives suffisent ▮ pour un micro-organisme possiblement responsable d'endocardite infectieuse, au moins 2 séries positives prélevées à 12 heures d'intervalle ou positivité d'au moins 3 séries à condition que l'intervalle entre la première et la dernière série soit d'au moins 1 heure ▮ pour *Coxiella burnetii* : positivité d'une hémoculture ou titre d'IgG de phase I > 1/800 en immunofluorescence **Image échocardiographique typique d'endocardite[1]** ▮ masse intracardiaque oscillante (végétation) appendue sur une valve ou l'appareil valvulaire ou sur le trajet d'un jet de régurgitation ou sur du matériel implanté (en l'absence d'autre explication anatomique) ▮ abcès ▮ désinsertion prothétique récente	▮ Facteur de risque (valvulopathie ou cardiopathie à risque ou toxicomanie intraveineuse) ▮ Fièvre > 38 °C ▮ Phénomène vasculaire (emboles septiques, anévrismes mycotiques, hémorragies intracrâniennes ou conjonctivales, érythème de Janeway) ▮ Phénomène immunologique (facteur rhumatoïde, glomérulonéphrite, nodules d'Osler, tache de Roth au fond d'œil) ▮ Argument microbiologique (hémoculture et/ou sérologie positives ne satisfaisant pas un critère majeur)

[1] La mise en évidence d'un nouveau souffle de régurgitation valvulaire est considérée comme un critère majeur qui doit être confirmé par échocardiographie.

Des manifestations cardiaques : l'apparition d'un souffle est retrouvé dans près de 85 % des cas. Il s'agit le plus souvent d'un souffle de régurgitation valvulaire (destruction valvulaire) mais parfois également d'un souffle éjectionnel (végétation obstructive) ou d'un souffle en rapport avec un shunt gauche-droit (fistule entre cavités gauche et droite par destruction des tissus). Un tableau d'insuffisance cardiaque gauche (œdème aigu du poumon) ou d'insuffisance cardiaque droite (œdèmes des membres inférieurs, turgescence jugulaire, hépatomégalie) aigu ou chronique peut alors survenir.

Des manifestations emboliques : dans 20 à 50 % des cas, il existe également des signes cliniques en rapport avec la présence d'embolies périphériques. Les accidents vasculaires cérébraux transitoires ou constitués sont fréquents et redoutés car à l'origine d'une forte morbi-mortalité. On retrouve également des ischémies de membres, des nécroses distales. Il peut y avoir des signes d'infection à distance (emboles septiques) : spondylodiscite, arthrite septique, méningite, signes neurologiques focaux en rapport avec des abcès cérébraux, endophtalmie…

Des signes de vascularite : les lésions de vascularites sont moins fréquentes mais doivent alerter et faire évoquer le diagnostic, surtout si elles sont associées à un syndrome infectieux. On retrouve un purpura (membres, conjonctives…) sans ou avec (en cas de splénomégalie) thrombopénie, des taches de Roth (hémorragies associée à des exsudats blanchâtres au fond d'œil), un érythème palmo-plantaire dit de Janeway, des nodosités digitales érythémateuses dites faux panaris d'Osler ou une insuffisance rénale aiguë par glomérulonéphrite.

Chez les sujets âgés, le syndrome infectieux n'est souvent pas au premier plan, et l'endocardite infectieuse se présente comme un tableau clinique d'altération de l'état général plus ou moins associé aux manifestations périphériques décrites précédemment.

Diagnostic échocardiographique

L'échocardiographie est le premier examen d'imagerie à réaliser rapidement en cas de suspicion d'endocardite infectieuse.

En premier lieu, la réalisation d'une échocardiographie transthoracique (sensibilité aux alentours de 75 %) est proposée. En cas de normalité de cet examen, de présence d'une mauvaise fenêtre ultrasonore, d'une image douteuse ou chez les patients porteurs de matériel intracardiaque, une échocardiographie par voie transœsophagienne (sensibilité aux alentours de 90 %) permettant une image de meilleure qualité est réalisée (en l'absence de contre-indications : antécédent de radiothérapie médiastinale, sténose œsophagienne, varices œsophagiennes non traitées, sclérodermie, tumeur de l'œsophage).

L'intérêt diagnostique de l'échocardiographie repose sur la mise en évidence des lésions intracardiaques spécifiques :
– la végétation : masse mobile appendue aux feuillets valvulaires natifs, aux prothèses valvulaires ou aux sondes de stimulateurs ;

TABLEAU 4

Diagnostic d'endocardite infectieuse

Diagnostic certain
Preuve histologique de végétation infectée
— ou —
2 critères majeurs
— ou —
1 critère majeur + 3 critères mineurs
— ou —
5 critères mineurs

Diagnostic possible
1 critère majeur + 1 critère mineur
— ou —
3 critères mineurs

Diagnostic rejeté
autres combinaisons de critères
— ou —
disparition des manifestations d'endocardite avec ≤ 4 jours d'un traitement anti-infectieux
— ou —
absence de preuve histologique postopératoire (ou autopsique)

TABLEAU 5

Dans quelles situations cliniques l'endocardite infectieuse doit-elle être recherchée systématiquement ?

- Survenue d'un souffle cardiaque non connu surtout s'il est régurgitant
- Manifestations emboliques sans cause évidente
- Syndrome infectieux trainant sans point d'appel
- Spondylodiscite
- Association de fièvre et :
  → accident vasculaire cérébral ischémique ou hémorragique
  → insuffisance cardiaque aiguë
  → embolie pulmonaire
  → cardiopathies à risque : valvulopathies, cardiopathies congénitales, porteurs de prothèses, porteur de stimulateur cardiaque
  → bloc auriculo-ventriculaire (abcès aortique)
  → immunodépression : cancers, hémopathie, VIH
  → toxicomanie intraveineuse
  → gestes invasifs récents pourvoyeurs de bactériémies

– l'abcès intracardiaque : épaississement hétérogène en zone périvalvulaire, le plus souvent au niveau du manchon aortique d'aspect « succulent » pouvant être plein ou détergé ;
– la perforation valvulaire : solution de continuité au sein d'un feuillet valvulaire avec présence d'une régurgitation ;
– la fistule : communication anormale entre deux cavités cardiaques notamment entre l'oreillette gauche et le ventricule droit ;
– la désinsertion d'une prothèse valvulaire avec présence d'une fuite paraprothétique.

L'échocardiographie a également un intérêt pronostique permettant d'évaluer la sévérité des valvulopathies et le retentissement hémodynamique.

Si l'échocardiographie transœsophagienne est normale et qu'il persiste une forte suspicion clinique d'endocardite infectieuse, le bilan est renouvelé dans les 7 jours. En effet, des végétations ou des abcès de petite taille ne sont pas visualisés d'emblée.

Diagnostic microbiologique

En cas d'endocardite infectieuse, la bactériémie (ou fongémie) est constante.

La réalisation de trois séries d'hémocultures (une série = un flacon aérobie et un flacon anaérobie) espacées d'une heure au minimum doit être systématique quelle que soit la température du patient durant les 24 premières heures, si possible avant de débuter l'antibiothérapie.

Il est impératif d'informer le laboratoire de microbiologie de la suspicion d'endocardite infectieuse afin que les flacons d'hémocultures soient gardés en incubation au moins 3 semaines.

En l'absence de positivité après 72 heures, il convient de répéter les hémocultures (2 séries), de discuter avec le microbiologiste l'ensemencement des hémocultures sur milieux spécifiques et la réalisation de techniques de biologie moléculaire (PCR ARN-16S), et d'entreprendre un bilan sérologique (*v.* **Étiologie**).

Bilan initial et d'extension

En cas de suspicion d'endocardite infectieuse, outre les hémocultures et l'échocardiographie, le bilan initial doit comprendre un électrocardiogramme (ECG) afin d'éliminer la présence d'un bloc auriculo-ventriculaire évocateur de la constitution d'un abcès du manchon aortique, un bilan biologique de routine (hémogramme, bilan de coagulation, protéine C réactive [CRP], ionogramme, créatininémie, bilan hépatique…) afin d'évaluer la réaction inflammatoire, l'hémostase et d'adapter la posologie antibiotique au patient.

Dans l'optique de déceler d'éventuelles complications emboliques, il convient de réaliser dans les meilleurs délais un bilan d'extension comprenant facteur rhumatoïde, protéinurie des 24 heures, scanner thoraco-abdomino-pelvien avec injection de produit de contraste iodé (en l'absence d'allergie et si la fonction rénale du patient le permet) complété d'une imagerie cérébrale (scanner ou imagerie par résonance magnétique [IRM]) et éventuellement d'un fond d'œil en cas de suspicion d'endophtalmie. En présence de matériel implanté (valve prothétique, matériel de stimulation intracardiaque, dispositif d'assistance circulatoire), la tomographie par émission de positons (TEP) au fluroro-désoxyglucose marqué au fluor 18 (18F-FDG) couplée à un scanner est un examen prometteur pour le diagnostic positif d'infection de matériel qui permet par ailleurs de dépister d'éventuels emboles septiques asymptomatiques extra-crâniens.

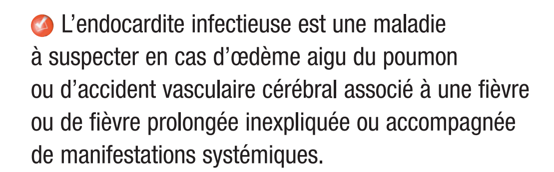
D'autres explorations paracliniques guidées par les résultats microbiologiques sont réalisées afin d'identifier la porte d'entrée du micro-organisme : panoramique dentaire voire dentascanner en cas de streptocoque oral ou de bactérie du groupe HACEK, coloscopie en cas de présence de *S. gallolyticus* ou d'entérocoque…

Enfin, dans les situations nécessitant une intervention chirurgicale, il est nécessaire de réaliser un bilan préopératoire : bilan biologique classique (hémogramme, groupe sanguin ABO et Rhésus, recherche d'agglutinines irrégulières, bilan de coagulation, fonction rénale), exploration coronarienne (coronarographie ou coroscanner chez les patients jeunes).



Endocardite infectieuse

POINTS FORTS À RETENIR



- L'endocardite infectieuse est une maladie à suspecter en cas d'œdème aigu du poumon ou d'accident vasculaire cérébral associé à une fièvre ou de fièvre prolongée inexpliquée ou accompagnée de manifestations systémiques.
- Le diagnostic repose sur la réalisation d'hémocultures et d'une échocardiographie.
- Trois familles bactériennes dominent l'étiologie : staphylocoques, streptocoques et entérocoques.
- La prise en charge nécessite une approche médico-chirurgicale.
- Le traitement de la porte d'entrée et des complications de l'endocardite est systématiquement associé au traitement antibiotique bactéricide, à forte dose et prolongé.
- L'antibioprophylaxie ne concerne que les patients à haut risque d'endocardite exposés à un geste à haut risque de bactériémie.

Traitement

Traitement anti-infectieux

Le traitement anti-infectieux de l'endocardite infectieuse est une urgence thérapeutique et doit se faire en milieu hospitalier. Il doit être rapidement bactéricide (ou fongicide). Le recours à une association anti-infectieuse prolongée est la règle (traitement présomptif initial à large spectre, objectif de synergie après documentation microbiologique). Le choix des anti-infectieux est déterminé selon plusieurs critères : l'agent microbien en cause et sa sensibilité, les caractéristiques de l'endocardite infectieuse (valve native, valve prothétique) mais également les caractéristiques du patient (comorbidités, contre-indications). Les antibiotiques sont administrés par voie parentérale et à forte dose afin de favoriser la pénétration dans le biofilm, les valves cardiaques et dans les zones potentiellement embolisées (cerveau, os, œil…) pendant une durée prolongée. La durée habituelle de traitement des endocardites sur valve native est de 2 à 6 semaines selon le germe et sa sensibilité aux antibiotiques. Les endocardites sur valve prothétique liées au staphylocoque nécessitent un traitement plus prolongé d'au moins 6 semaines (**tableaux 6 et 7**).

Traitement chirurgical

Une chirurgie cardiaque est réalisée chez approximativement 50 % des patients développant une endocardite infectieuse. Il s'agit d'une chirurgie à risque mais ayant prouvé son bénéfice dans plusieurs situations cliniques graves :

– insuffisance cardiaque aiguë en rapport avec une insuffisance valvulaire sévère (insuffisance aortique aiguë en particulier), une obstruction valvulaire ou une fistule. Un patient présentant une endocardite infectieuse compliquée d'insuffisance cardiaque doit être rapproché d'un centre de chirurgie cardiaque ;
– infection non contrôlée par le traitement antibiotique : augmentation de la taille des végétations, apparition de nouvelles lésions intracardiaques, hémocultures toujours positives après plus de 7 à 10 jours de traitement adapté, ce qui est souvent le cas en présence d'un abcès ;
– prévention de l'embolie lorsqu'il existe une végétation à haut potentiel emboligène (les végétations les plus à risque sont les plus volumineuses, celles développées au niveau de la valve mitrale et celles associée à une endocardite infectieuse à *S. aureus*).

Une concertation médico-chirurgicale est nécessaire pour évaluer l'indication, le délai optimal de réalisation et la balance bénéfice/risque. Il peut s'agir d'une chirurgie en extrême urgence (cas de choc cardiogénique réfractaire en rapport avec une insuffisance aortique massive, par exemple) ou d'une chirurgie réalisée à l'issue du traitement anti-infectieux (cas des insuffisances valvulaires sans signe de mauvaise tolérance clinique). Les gestes chirurgicaux réalisés peuvent être : remplacement valvulaire par des valves prothétiques, végectomies, mise à plat des abcès, mise en place de patch pour fermeture de fistule, extraction de matériel de stimulation infecté, extraction et réimplantation de valve prothétique.

En peropératoire, l'anticoagulation nécessaire au système de circulation extracorporelle expose les patients à un risque hémorragique notamment en cas d'embole cérébral (possible transformation hémorragique d'un accident vasculaire ischémique) ou d'anévrisme mycotique (possible rupture intra- ou extracérébrale). En postopératoire, la morbi-mortalité dépend de l'état général antérieur (état nutritionnel, comorbidités…) et des pathologies chroniques associées (respiratoires, hépatiques, rénales…) qui décompensent fréquemment.

Autres traitements

1. Traitements des complications cardiaques

Il est fréquent qu'apparaisse un tableau d'insuffisance cardiaque aiguë au cours de l'endocardite infectieuse. Outre le traitement antibiotique et l'option chirurgicale, il est nécessaire d'initier et d'équilibrer le traitement médicamenteux de l'insuffisance cardiaque. Ce traitement associe oxygénothérapie, diurétiques, dérivés nitrés, inhibiteurs de l'enzyme de conversion et bêtabloquants en l'absence de signes de choc. En cas de choc cardiogénique, des catécholamines (dobutamine, adrénaline…) sont administrées.

2. Traitement des complications extracardiaques

Les traitements à envisager sont multiples et varient selon la nature des complications extracardiaques pouvant survenir au cours de l'endocardite infectieuse :

– éradication de foyers infectieux secondaires (ponction d'abcès tissulaire, lavage et/ou drainage articulaire, splénectomie…) ;
– traitement des complications vasculaires (oblitération d'un anévrisme mycotique sous artériographie, sonde de Fogarty en cas d'ischémie aiguë de membre...) ;
– lutte contre la dénutrition ;
– épuration extrarénale en cas d'insuffisance rénale aiguë…

TABLEAU 6

Traitement antibiotique présomptif d'endocardite infectieuse (avant documentation)

Sur valve native, acquisition communautaire

▮ amoxicilline + acide clavulanique[1] *avec* ▮ gentamicine

Sur valve prothétique et/ou acquisition liée aux soins

▮ vancomycine ou daptomycine[2] *avec* ▮ gentamicine *et* ▮ rifampicine

[1] En cas d'allergie aux bêtalactamines, l'association amoxicilline + acide clavulanique peut être remplacée par la vancomycine.
[2] La daptomycine, qui ne figure pas dans les recommandations européennes de 2009, est largement prescrite dans cette indication compte tenu de ses qualités bactéricides vis-à-vis des staphylocoques résistants à la méticilline et de l'élévation des concentrations minimales inhibitrices (CMI) de la vancomycine.

TABLEAU 7

Traitement antibiotique des endocardites infectieuses sur valve native et sur valve prothétique en fonction de la documentation microbiologique

Micro-organismes	Antibiotiques	Durées
Staphylocoques sensibles à la méticilline	▮ oxacilline ou cloxacilline[1] avec ▮ gentamicine et ▮ rifampicine si valve prothétique	▮ 6 semaines ▮ 3 à 5 jours (valve native) ▮ 2 semaines (valve prothétique) ▮ 6 semaines (valve prothétique)
Staphylocoques résistants à la méticilline	▮ vancomycine ou daptomycine[2] avec ▮ gentamicine et ▮ rifampicine si valve prothétique	▮ 6 semaines ▮ 3 à 5 jours (valve native) ▮ 2 semaines (valve prothétique) ▮ 6 semaines (valve prothétique)
Streptocoques sensibles à la pénicilline G (CMI < 0,125 mg/L)	▮ amoxicilline[1, 3] ou ceftriaxone[1] ou ▮ amoxicilline[1, 3] ou ceftriaxone[1] avec ▮ gentamicine	▮ 4 semaines ▮ 2 semaines ▮ 2 semaines
Streptocoques de sensibilité diminuée à la pénicilline G (CMI ⩾ 0,125 mg/L)	▮ amoxicilline[1, 3] ou ceftriaxone[1] avec ▮ gentamicine	▮ 4 semaines ▮ 2 semaines
Entérocoques	▮ amoxicilline[1] avec ▮ gentamicine	▮ 4 à 6 semaines ▮ 4 à 6 semaines
HACEK	▮ ceftriaxone	▮ 4 semaines
Brucella spp	▮ doxycycline + ▮ cotrimoxazole + ▮ rifampicine	▮ au moins 3 mois
Coxiella burnetii	▮ doxycycline + ▮ hydroxychloroquine ou ofloxacine	▮ au moins 18 mois
Bartonella spp	▮ doxycycline ou amoxicilline ou ceftriaxone avec ▮ gentamicine	▮ 6 semaines ▮ 3 semaines
Candida spp	▮ amphotéricine B + ▮ flucytosine	▮ plusieurs mois

1 En cas d'allergie aux bêtalactamines, l'antibiotique peut être remplacé par la vancomycine (ou la daptomycine, hors recommandations, en cas de staphylocoque) pour une durée similaire.
2 La daptomycine, qui ne figure pas dans les recommandations européennes de 2009, est largement prescrite dans cette indication compte tenu de ses qualités bactéricides vis-à-vis des staphylocoques résistants à la méticilline et de l'élévation des CMI de la vancomycine.
3 La pénicilline G est une alternative à l'amoxicilline en cas d'endocardite à streptocoque qui n'est quasiment plus utilisée en pratique en France.
CMI : concentrations minimales inhibitrices. HACEK : *v.* tableau 2.

3. Traitements antiagrégants et anticoagulants

Les traitements antiagrégants ou anticoagulants n'ont pas prouvé de bénéfice pour prévenir le risque embolique en rapport avec la présence de végétations et il n'est pas recommandé de les initier. En revanche, pour les patients sous antiagrégant ou anticoagulant au long cours (patients coronariens porteurs de stents, patients en fibrillation auriculaire et surtout patients porteurs de valves mécaniques), il n'est pas recommandé d'interrompre ces médicaments en l'absence de complications hémorragiques graves. Une surveillance stricte de l'anticoagulation est assurée par des dosages biologiques répétés pour éviter tout surdosage.

4. Traitement de la porte d'entrée

Il est nécessaire de traiter et d'éradiquer la porte d'entrée infectieuse présumée sous traitement antibiotique : résection de polypes coliques par coloscopie ou colectomie segmentaire ou totale si néoplasie, extractions dentaires…

Traitement prophylactique

La prophylaxie (primaire ou secondaire) de l'endocardite infectieuse est une stratégie préventive qui vise à réduire le risque d'infection quand il existe un risque de bactériémie. Son efficacité théorique n'a jamais été formellement démontrée. Il convient néanmoins d'informer les patients à risque, de les inciter à consulter sans délai en cas d'infection (notamment cutanée) et d'observer une stricte hygiène bucco-dentaire. De plus, en cas de geste à haut risque de bactériémie, les patients ayant une cardiopathie à haut risque d'endocardite infectieuse doivent bénéficier d'une antibioprophylaxie (**tableau 8**).

Surveillance

Durant la phase de traitement, les patients bénéficient d'une surveillance clinique (température, examen cardiovasculaire…) et électrocardiographique rapprochée. La surveillance biologique (généralement deux ou trois fois par semaine) porte sur l'efficacité et la tolérance du traitement anti-infectieux (CRP, hémogramme, créatininémie, dosages plasmatiques de certains antibiotiques…). Il est en outre recommandé, chaque semaine, de réaliser une hémoculture pour détecter une bactériémie persistante ainsi qu'une échocardiographie. En cas de défaillance cardiaque, la réévaluation échographique sera plus précoce. Au décours du traitement (médical et/ou chirurgical), les patients sont habituellement revus à 1 mois, 3 mois et 6 mois pour un examen clinique, un bilan biologique et une échocardiographie afin de confirmer la guérison et de dépister précocement des signes de récidive.•

F. Camou déclare avoir participé à des interventions ponctuelles pour les entreprises Astellas, Cubist, Novartis, Ppfizer et avoir été pris en charge, à l'occasion de déplacement pour congrès, par Astellas, Janssen, Merck, Novartis, Pfizer, Sanofi.
M. Dijos déclare avoir participé à des interventions ponctuelles et avoir été prise en charge, à l'occasion de déplacement pour congrès, pour et par les entreprises Sanofi-Aventis, Servier et BMS.

TABLEAU 8

Recommandations d'antibioprophylaxie

Cardiopathies à haut risque d'endocardite infectieuse

v. tableau 1

Gestes à haut risque de bactériémie

- chirurgie dentaire invasive touchant la gencive, la région péri-apicale ou la muqueuse buccale
- procédures chirurgicales/instrumentales d'une muqueuse préalablement infectée (peau, bronches, tube digestif, arbre génito-urinaire)

Antibioprophylaxie

- amoxicilline (2 g per os ou intraveineux dans l'heure précédant le geste)
- ou clindamycine (600 mg *per os* ou intraveineux dans l'heure précédant le geste) en cas d'allergie aux bêtalactamines

POUR EN SAVOIR +

Hoen B, Duval X. Clinical practice. Infective endocarditis. N Engl J Med 2013;368(15):1425-33. Epub 2013/04/12.

Selton-Suty C, Celard M, Le Moing V, et al.; Group AS. Preeminence of Staphylococcus aureus in infective endocarditis: a 1-year population-based survey. Clin Infect Dis 2012;54(9):1230-9. Epub 2012/04/12.

Habib G, Hoen B, Tornos P, et al. Guidelines ESCCfP. Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis (new version 2009): the Task Force on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID) and the International Society of Chemotherapy (ISC) for infection and cancer. Eur Heart J 2009;30(19):2369-413. Epub 2009/08/29.

Costerton JW, Stewart PS, Greenberg EP. Bacterial biofilms: a common cause of persistent infections. Science 1999;284(5418):1318-22. Epub 1999/05/21.

Que YA, Moreillon P. Infective endocarditis. Nat Rev Cardiol 2011;8(6):322-36. Epub 2011/04/14.

Hoiby N, Bjarnsholt T, Givskov M, et al. Antibiotic resistance of bacterial biofilms. Int J Antimicrob Agents 2010;35(4):322-32. Epub 2010/02/13.

Duval X, Alla F, Hoen B, et al. Estimated risk of endocarditis in adults with predisposing cardiac conditions undergoing dental procedures with or without antibiotic prophylaxis. Clin Infect Dis 2006;42(12):e102-7. Epub 2006/05/18.

Duval X, Delahaye F, Alla F, et al.; Group AS. Temporal trends in infective endocarditis in the context of prophylaxis guideline modifications: three successive population-based surveys. J Am Coll Cardiol 2012;59(22):1968-76. Epub 2012/05/26.

Millar BC, Prendergast BD, Alavi A, Moore JE. 18FDG-positron emission tomography (PET) has a role to play in the diagnosis and therapy of infective endocarditis and cardiac device infection. Int J Cardiol 2013;167(5):1724-36. Epub 2013/01/15.

Saby L, Laas O, Habib G, et al. Positron emission tomography/computed tomography for diagnosis of prosthetic valve endocarditis: increased valvular 18F-fluorodeoxyglucose uptake as a novel major criterion. J Am Coll Cardiol 2013;61(23):2374-82. Epub 2013/04/16.

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

L'endocardite infectieuse est certes une maladie rare, mais elle constitue une thématique particulièrement adaptée à la rédaction d'un cas clinique du fait de l'hétérogénéité de sa présentation clinique et de sa morbi-mortalité.
De plus, outre le traitement infectieux qui doit être instauré en urgence, la prise en charge requiert une collaboration multidisciplinaire : infectiologue, cardiologue, interniste, microbiologiste, imageur, anesthésiste, chirurgien cardiaque.
Cette transversalité du sujet est particulièrement recherchée dans la réforme du 2e cycle des études médicales. L'étudiant doit connaître les principaux agents infectieux responsables d'endocardites infectieuses, leurs fréquences ainsi que leurs portes d'entrée respectives. Il doit être en mesure de rechercher les éléments cliniques et paracliniques permettant de classer l'endocardite selon la classification de Duke. Il doit également savoir dépister les complications. Il doit connaître les grandes lignes du traitement anti-infectieux, les principales indications chirurgicales et les modalités de suivi. Il doit enfin être en mesure de préciser les modalités de l'antibioprophylaxie (indication, prescription).

CAS CLINIQUE

M. B., 75 ans, est admis aux urgences pour altération de l'état général et fièvre depuis un mois. Son médecin traitant lui a prescrit un traitement par amoxicilline pendant 8 jours permettant de faire régresser la fièvre pendant quelques jours avant sa réapparition depuis maintenant 15 jours.
Il n'a pas d'antécédent particulier hormis des troubles fonctionnels intestinaux.
L'examen clinique révèle une température de 38 °C, un souffle systolique non connu au foyer mitral, un déficit brachio-facial droit et une vision trouble.
Un premier bilan biologique montre : leucocytes 14 g/L dont 80 % de polynucléaires neutrophiles, hémoglobine 12 g/dL, plaquettes 124 g/L, CRP 180 mg/L, créatininémie 75 µmol/L. Les autres examens de biologie standard sont normaux. Le scanner cérébral montre une hypodensité sylvienne gauche.
Deux hémocultures sont positives à cocci à Gram positif en chaînettes.

QUESTION N° 1

Quel diagnostic évoquez-vous ? Justifiez votre réponse.

QUESTION N° 2

Quels autres examens complémentaires demandez-vous ?

QUESTION N° 3

Les hémocultures poussent à *Streptococcus gallolyticus*. Quelle porte d'entrée devez-vous rechercher ?

QUESTION N° 4

Quel traitement proposez-vous ?

QUESTION N° 5

L'évolution est marquée par la survenue d'un œdème aigu du poumon et la persistance d'une fièvre. Quelle est alors votre stratégie thérapeutique ?



Retrouvez toutes les réponses et les commentaires sur **www.larevuedupraticien.fr** onglet ESPACE ÉTUDIANTS puis QU'EST-CE QUI PEUT TOMBER ?

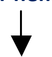


149 – ENDOCARDITE INFECTIEUSE

Infection d'une ou plusieurs valves cardiaques, plus rarement de l'endocarde pariétal, par un micro-organisme, bactérie le plus souvent, plus rarement germe intracellulaire ou levure
90% des cas localisée au cœur gauche

AGENTS CAUSALS

- **Streptocoques et entérocoques** (60%)
  - Streptocoques oraux non groupables
  - Streptocoques D ou S. bovis : origine digestive → Coloscopie systématique à la recherche d'un CCR +++
  - Entérocoques (E.faecalis, E.faecium)
- **Staphylocoques** (30%) : origine veineuse ++ (toxicomane, nosocomiale)
  - Staphylocoques dorés ++ : valve native ou prothèse récente
  - Staphylocoques à coagulase négative : valve prothétique
- **Germes rares** (5%)
  - Groupe HACEK (Haemophilus parainfluenzae, Actinobacillus actinomycetemcomitans, Cardiobacterium, Eikenella, Kingella)
  - Entérobactéries
  - Pseudomonas
  - Bactéries itracellulaires (Coxielle, Bartonella…)
  - Levures (Candida, Aspergillus)
- **Germes non identifiés par hémocultures** (5-10%)



Endocardite à hémocultures négatives : Evoquer

- Infection décapitée
- Streptocoque déficient (culture difficile)
- Germes du groupe HACEK, intracellulaires, brucellose, légionella, neisseria, nocardia, mycobactéries, tropheryma whipplei (maladie de Whipple)
- Endocardite fongique : candida, aspergillus

BACTERIES RESPONSABLES SELON LA PORTE D'ENTREE

Dentaire/ORL	Streptocoques oraux, non groupables, HACEK
Cutanée	Staphylocoques
Urinaire Digestive Génitale	Streptocoques du groupe D (S.bovis) : CCR +++ Entérocoques BGN
Cathéter	Staphylocoques, BGN, champignons

PHYSIOPATHOLOGIE

- Lésion élémentaire : lésion proliférante composée de dépôts fibrinoplaquettaires, initialement stériles.
- Lors d'une bactériémie, les bactéries adhèrent à l'endocarde lésé et s'y multiplient avec développement de lésions infectieuses associant
- Végétations infectées, lésions proliférantes constituées d'amas de fibrine, plaquettes et micro-organismes
- Lésions de destruction valvulaire, ulcérations et perforations
- L'extension aux structures voisines peut conduire à d'autres lésions : rupture de cordage, abcès myocardique (septal ++ si aortique), fistulisation intercavitaire

Conséquences :
- Apparition ou aggravation d'une insuffisance valvulaire
- Apparition ou majoration d'un souffle
- Risque de défaillance cardiaque
- Végétations à l'origine de manifestations infectieuses et immunologiques à distance par :
  - Constitution de foyers septiques viscéraux secondaires
  - Recirculation d'antigènes et de complexes immuns qui peuvent se déposer et entraîner des lésions de vascularite
- Au niveau des artères, risque d'anévrysme «mycotique» caractérisé par une paroi fragile, particulièrement exposée à la rupture, responsable d'hémorragies viscérales

A la question « quel est votre diagnostic » répondre :
- Endocardite infectieuse
- Aiguë ou subaiguë
- Sur valve native ou prothétique
- Sur valvulopathie sous jacente connue ou non
- Valve probablement atteinte (mitrale, aortique..)
- Germe suspecté et porte d'entrée probable
- Complications

FACTEURS PREDISPOSANTS

- Toxicomanie IV
- Prothèses valvulaires
- Scléroses valvulaires dégénératives
- Réalisation d'actes invasifs à risque de bactériémie
- Implantation de dispositifs intracardiaques, responsables d'endocardite liées aux soins

CARDIOPATHIES A RISQUE D'EI

Cardiopathies à haut risque	Cardiopathie à risque moins élevé
▪ Prothèse valvulaire ▪ Cardiopathie congénitale cyanogène ▪ ATCD d'endocardite infectieuse	▪ Valvulopathie ▪ Bicuspidie aortique ▪ Cardiopathie congénitale non cyanogène ▪ Cardiomyopathie hypertrophique obstructive

CLASSIFICATION DIAGNOSTIQUE DES ENDOCARDITES INFECTIEUSES

ENDOCARDITE CERTAINE	Critères histologiques ▪ Micro-organismes démontrés par la culture ou l'examen histologique d'ue végtation, d'une végétation ayant embolisé ou d'un abcès intracardiaque ▪ OU Lésions histologiques : végétation ou abcès intracardiaque avec aspect histologique d'endocardite évolutive Critères cliniques : ▪ 2 critères majeurs ou ▪ 1 critère majeur et 3 critères mineurs ▪ Ou 5 critères mineurs
ENDOCARDITE POSSIBLE	▪ 1 critère majeur et 2 critères mineurs ▪ OU 3 critères mineurs
ENDOCARDITE EXCLUE	▪ Diagnostic différentiel expliquant les signes cliniques ▪ OU disparition des manifestation d'endocardite, en absence ou avec moins de 4 jours d'ATB ▪ OU Absence de lésions histologiques d'endocardite à l'intervention ou autopsie, en absence ou < 4j d'ATB

CRITERES DIAGNOSTIQUES

CRITERES MAJEURS
Hémocultures positives
▪ Micro-organisme typique d'une endocardite, isolé sur au moins 2 hémocultures (Streptococcis viridans ou bovis, groupes HACEK, staphylocoque aureus, entérocoque) ▪ OU Hémocultures positives de façon persistante avec un micro-organisme susceptible de causer une endocardite
Démonstration de l'atteinte endocardique
▪ Echographie montrant des lésions caractéristiques d'endocardite : – Masse intracardiaque oscillante, appendue sur une valve ou l'appareil valvulaire ou sur le trajet d'un jet de régurgitation ou sur du matériel implanté OU – Abcès OU – Désinsertion prothétique partielle récente ▪ Nouveau souffle de régurgitation valvulaire
CRITERES MINEURS
▪ Prédisposition, cardiopathie, toxicomanie intraveineuse ▪ Fièvre ≥ 38°C ▪ Phénomènes vasculaires : emboles septiques, infarctus pulmonaires, anévrisme mycotique, hémorragie intracrânienne, taches de Janeway ▪ Phénomènes immunologiques : glomérulonéphrite, faux panaris d'Osler, taches de Roth, facteur rhumatoïde ▪ Arguments microbiologiques : hémocultures positives mais ne vérifiant pas la définition

CLINIQUE

2 formes cliniques

- Endocardite subaiguë d'Osler : installation progressive des symptômes, sur plusieurs semaines, voire mois, avant le diagnostic
- Endocardite aiguë : installation rapide, en quelques jours d'une tableau bruyant et grave associant syndrome infectieux et complications périphériques

SIGNES REVELATEURS LES PLUS FREQUENTS

- Fièvre prolongé
- Apparition ou modification d'un souffle cardiaque
- AEG
- Poussée d'insuffisance cardiaque
- Splénomégalie
- Douleur lombaire, arthralgies
- Purpura pétéchial cutané ou sous-conjonctival
- Anomalies du fond d'œil

SYNDROME INFECTIEUX

- Fièvre
- AEG
- Splénomégalie (20-40%)

SIGNES CARDIAQUES

- Apparition ++ ou modification d'un souffle connu
- Insuffisance cardiaque, surtout gauche : toute IC fébrile doit évoquer une EI
- Complications plus rares : péricardite, ICoronarienne, troubles de la conduction (BAV devant évoquer un abcès septal)

SIGNES EXTRA-CARDIAQUES

- **Cutanés** 5-15%
  - **Purpura pétéchial** : évolution par poussée, au niveau des conjonctives, muqueuses buccales, MI
  - **Nodosités d'Osler ou « faux panaris »** : pathognomonique, précédé d'une sensation douloureuse, nodule de la taille d'une lentille rouge ou violacée, à la pulpe des doigts ou orteils, sur éminence thénar ou hypothénar ou oreilles ; fugace, disparait en quelques jours
  - **Placards** érythémateux **palmo-plantaires** de **Janeway**
- **Respiratoires** : toux, dyspnée (IVG) fébrile, témoins d'emboles septiques pulmonaires multiples chez le toxicomane (EI tricuspidienne ++)
- **Ophtalmologiques**
  - Purpura conjonctival
  - Taches de Roth au fond d'œil : hémorragies + exsudats blanchâtres
- **Rhumatologiques** : arthralgies, spondylodiscite, myalgies, arthrites
- **Neurologiques** (15%) parfois inauguraux
  - Embols septiques, rupture d'anévrismes artériels mycotique, abcès, méningites
  - Infarctus, hémorragies cérébrales ou cérébro-méningées
- **Rénaux**
  - Atteintes spécifiques de l'EI : protéinurie ou hématurie isolée sans IR par atteinte glomérulaire
  - Autres causes possibles : néphropathie interstitielle par toxicité médicamenteuse ; atteinte rénale secondaire à l'insuffisance cardiaque, infarctus par embols rénaux

RECHERCHER UNE PORTE D'ENTREE par un examen soigneux complet ++ **(PMZ)**

PRONOSTIC

Fonction de

- Caractère aigu ou non
- Localisation de l'infection : aortique mauvais pronostic
- Nature de la valve : mortalité EI sur prothèse x 2 par rapport EI sur native
- Micro-organisme en cause : S.aureus, BGN, pneumocoque responsables de destruction valvulaire graves ; agents fongiques responsables de végétations très volumineuses et fréquente nécessité d'une intervention chirurgicale
- Terrain : diabète, ID°, insuffisance cardiaque

EI à staphylocoque et EI sur prothèse sont responsables de taux de létalité les plus élevés

DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

Toute fièvre chez un valvulaire doit faire évoquer une EI +++

- Infection intercurrente
- Poussée de RAA surtout chez enfant ou adolescent
- Endocardite lupique (dite de Libman-Sachs)
- Maladie thrombo-embolique
- Myxome de l'oreillette gauche
- Endocardite marastique au cours d'un cancer
- Autres causes de fièvre prolongée : tuberculose, collagénose…

PARACLINIQUE

HEMOCULTURES +++

- Isolement du micro-organisme responsable dans 90% des cas
- Avant toute antibiothérapie, aéro-anaérobies
- 3 à 1h d'intervalle, répétées sur 2-3 jours si HC initiales négatives
- Toujours avertir le laboratoire de la suspicion d'EI (croissance lente)
- Si présomption d'EI forte et HC négatives : sérologies bactériennes et mycosiques, et amplification génique (intracellulaires)

ECHOCARDIOGRAPHIE

- **Transthoracique et transoesophagienne** (surtout si prothèse ++)
- Savoir répéter l'écho car la végétation peut apparaître secondairement
- Végétations hyperéchogènes, appendues aux valves et indépendantes des valves
- Complications : abcès annulaire (30%), désinsertion d'une valve, perforation ou mutilation valvulaire, rupture de cordage, anévrysme du sinue de Valsalva
- Evaluation du retentissement cardiaque : dilatation et fonction du VG, pressions droites, péricarde
- Evaluation du risque embolique des végétations : taille et mobilité

RECHERCHE D'UNE PORTE D'ENTREE (PMZ)

- **Panoramique dentaire** et avis stomatologique
- Fibroscopie gastrique ou **coloscopie** si germe d'origine digestive
- Echographie ou TDM abdominopelvien si germe urinaire
- Scintigraphie rachidienne au gallium ou IRM si suspicion de spondylodiscite

AUTRES EXAMENS

- NFS plaquettes : anémie hémolytique ?
- Bilan inflammatoire : VS, CRP, EPP (hypergamma)
- Bilan immunitaire : complexes immuns circulants, FR, cryoglobulinémie, complément diminué
- Urée et créatinine, ECBU, hématurie, protéinurie
- BNP pour évaluation du retentissement sur le VG
- **ECG +++** , radiographie de thorax
- TDM cérébral et TAP (embols périphériques ?)
- Sérologies VIH avec accord, VHB, VHC si EI sur cœur droit chez toxicomane

COMPLICATIONS

CARDIAQUES

- Insuffisance cardiaque : 1ère cause de mortalité à la phase aiguë, par délabrement valvulaire et fuite massive ou par fistulisation entre différente cavités
- Troubles de la conduction : abcès septal et BAV = indication chirurgicale
- Trouble du rythme
- Rarement embolie coronaire d'une végétation ou myocardite infectieuse

INFECTIEUSES : choc septique

EMBOLIQUES : embolies septiques

- EI du cœur gauche : cérébrales, spléniques, rénales, coronaires
- EI du cœur droit : pulmonaires
- Surtout en d »but de traitement ou avant pour végétation > 15 mm souvent mitrales

NEUROLOGIQUES : 2e cause de mortalité

- Embolies cérébrales
- Anévrysme mycotique rompu avec hémorragie
- Anévrysme mycotique = CI des anticoagulants
- Méningite ou abcès

RENALES : glomérulonéphrite à immuns complexes, embolies rénales, toxicité rénale des ATB

TRAITEMENT

Antibiothérapie IV : bithérapie synergique, bactéricide, fortes doses, de longue durée
Associée dans 40-60% des cas à une intervention de remplacement ou réparation valvulaire

ANTIBIOTHERAPIE CURATIVE

- Après réalisation des hémocultures
- Synergique, bactéricide, par voie IV, prolongée,fortes doses, probabiliste puis secondairement adaptée à l'ATBg
- Vérifier la **CMI de la pénicilline G ou amoxicilline** et rechercher un **haut niveau de résistance aux aminosides** pour les streptocoques et entérocoques
- Dosages des taux sanguins : **pic** (aminoside) et **résiduel** (aminoside et vanco)

EI à Streptocoques et entérocoques

	Streptocoques		Strepto déficients	Entérocoques
	Non compliquée* et valve native	**Compliquée et/ou valve prothétique**	**Toutes formes cliniques**	**Toutes formes cliniques**
ATB 1ère intention	Pénicilline G ou amoxicilline ± gentamicine	Pénicilline G ou amoxicilline + gentamicine	Amoxicilline + gentamicine	Pénicilline G ou amoxicilline + gentamicine
Si allergie	Vancomycine ou teicoplanine ± gentamicine	Vancomycine ou teicoplanine + gentamicine	Vancomycine ou teicoplanine + gentamicine	Vancomycine ou teicoplanine + gentamicine
Durée	2 semaines de bithérapie ou 4 semaines de monothérapie	2 semaines de bithérapie puis 2-4 semaines de monothérapie	4 semaines de bithérapie puis 2 semaines de monothérapie	4-6 semaines de bithérapie
Si sensibilité ↘ à Pénicilline (CMI > 0,1 mg/L): ↗ les doses	2 semaines bithérapie puis 2 semaines de monothérapie	2 semaines de bithérapie puis 4 semaines de monothérapie		

* En absence de localisation extracardiaque et évoluant depuis moins de 3 mois

EI à Staphylocoques

	Valve native	Valve prothétique
Méti-S	Oxacilline + Gentamicine	Oxacilline + Gentamicine ± Rifampicine
Méti-R	Vancomycine + Gentamicine	Vancomycine + Gentamicine + Rifampicine
Allergie à la pénicilline	Vancomycine + Gentamicine	Vancomycine + Gentamicine + Rifampicine
Durée	4-6 semaines (5 jours d'association)	4-6 semaines (aminoside limité à 15 jours)

EI à BGN : C3G + Aminosides 6 semaines

TRAITEMENT CHIURGICAL

- 2 temps opératoires : débridement des tissus infectés ou nécroses puis reconstruction des dégâts anatomiques
- Réparation (chaque fois que possible pour la mitrale et tricuspide) ou remplacement valvulaire
- Réparation d'un abcès ou d'une fistule
- Explantation ou changement d'un matériel infecté (pacemaker, défibrillateur)

Indications
- **Hémodynamiques** :
  - Insuffisance cardiaque persistant sous traitement maximal
  - D'emblée si choc cardiogénique
- **Infectieuses**
  - Echec de traitement bien conduit, persistance du syndrome infectieux
  - Végétation massive > 15 mm
  - Endocardite fungique
- **Mécaniques** : Abcès septal, périannulaire, fistule aorto-cardiaque
- **Emboliques** : infarctus cérébral

+ sur valve prothétique : IC liée à une dysfonction de prothèse, dysfonction prothétique sévère (sans IC), abcès périprothétique sévère ou fistule, EI à S.aureus

SURVEILLANCE DE L'EFFICACITE et de la TOLERANCE

CLINIQUE	PARACLINIQUE
▪ FC, PA, FR ▪ Courbe thermique ▪ Examen neurologique ▪ Signes d'IC, **d'OAP +++** ▪ Palpation des pouls et trajets vasculaires (recherche d'anévrismes mycotiques) ▪ Auscultation quotidienne ▪ Examen cutané ▪ **ECG quotidien +++** ▪ Fond d'oeil	▪ Radiographie thorax ▪ ETT ± ETO chaque semaine ▪ Hémocultures sous traitement quotidiennes et après arrêt ▪ Pouvoir bactéricide du sérum ▪ CMI, Pic et résiduel ▪ Dosage sériques d'aminoside (et vanco) ▪ NFS, VS, CRP ▪ Fonction rénale (aminoside et vanco)

MESURES GENERALES

- Hospitalisation
- MEC : Repos au lit, VVP, Scope
- Information
- Traitement de la porte d'entrée (PMZ)
- PEC des complications : IC…
- Traitement symptomatique
- Pas d'anticoagulation : aggrave le risque d'hémorragie cérébrale

CAUSES DE PERSISTANCE DE LA FIEVRE MALGRE LE TRAITEMENT

- ATB inadaptée ou insuffisante
- Intolérance médicamenteuse
- Dilution insuffisante de la péniG
- Phlébite au point d'injection
- Accident hromboembolique
- Foyer infectieux persistant au niveau de la porte d'entrée
- Foyer infectieux secondaire
- Foyer infectieux persistant au niveau de l'endocarde valvulaire (abcès septal ou paravalvulaire)

PROPHYLAXIE

- Dépistage et traitement des portes d'entrées potentielles et infections localisées
- Patient ayant une cardiopathie à risque élevé ou modéré : éducation sur la nécessité de consulter rapidement en cas de fièvre et réalisation d'hémocultures ++ avant toute antibiothérapie
- Carte remise au patient précisant le risque et la CAT
- Antibioprophylaxie : uniquement pour les **cardiopathies à HAUT RISQUE**
  - 30 à 60 minutes avant la procédure
  - Absence d'allergie : Amoxicilline 2g PO/IV
  - Allergie : Clindamycine 600mg PO/IV

PREVENTION EN CAS DE SOINS DENTAIRES
- Hygiène buccodentaire rigoureuse, brossage correct et régulier, visite semestrielle chez le dentiste
- Détartrage régulier, éradication des foyers infectieux
- Antibioprophylaxie
  - Chez les sujets à haut risque en cas d'extraction dentaire ou chirurgie parodontale
  - Lors de tout acte buccodentaire invasif nécessitant la manipulation de la région apicale ou gingivale de la dent
  - Lors de la perforation de la muqueuse orale
- Pas d'ATBprophylaxie pour les autres gestes dentaires

PREVENTION EN CAS D'AUTRES SOINS : pas d'ATBprophylaxie

SURVEILLANCE DES PORTEURS DE VALVE ET PROTHÈSES VASCULAIRES

Dr Clémence Richaud
Service de médecine interne, hôpital Beaujon, AP-HP, Clichy, et université Paris-Diderot, Paris, France
clemence.richaud@bjn.aphp.fr



EXPLIQUER les risques infectieux ou non, inhérents aux valves, prothèses valvulaires et aux prothèses vasculaires et les mesures préventives correspondantes.
RÉUNIR les arguments en faveur d'une infection sur valve, prothèse valvulaire ou vasculaire.

Contexte

La mise en place de matériel prothétique intravasculaire/intracardiaque est devenue une chirurgie courante, et concerne une population de plus en plus importante. On estime à l'heure actuelle que 15 000 valves cardiaques prothétiques environ sont mises en place chaque année, et entre 10 et 50 000 prothèses vasculaires. Le vieillissement de la population, l'amélioration des techniques chirurgicales et des matériaux, le développement de la mise en place de prothèse valvulaire par voie percutanée… vont probablement accroître encore ces chiffres.

Néanmoins, la mise en place de ces dispositifs n'est qu'une chirurgie « palliative », et si la morbidité péri-opératoire au décours de la mise en place d'une prothèse valvulaire n'est plus que de 1 à 2 %, la survie à 10 ans n'excède pas 50 à 60 %.

Les complications liées à ces dispositifs sont potentiellement graves en mettant en jeu le pronostic vital ou fonctionnel (sepsis, accident vasculaire cérébral, hémorragie, ischémie de membre…) et doivent donc être connues et soigneusement prévenues. Leur prévention passe par un suivi médical approprié que nous allons détailler, mais aussi par l'éducation du patient.

Différents types de prothèses

Prothèses valvulaires

Il existe 2 grands types de prothèses valvulaires.

Les prothèses valvulaires mécaniques : il s'agit des modèles les plus anciens constitués d'un anneau métallique et d'un élément mobile variable. Le premier modèle développé en 1952 a été une valve à cage positionnée dans l'aorte thoracique (**fig. 1A**), le premier implanté chez l'homme par Albert Starr en 1960 était un modèle à bille (**fig. 1B**), puis ont été développés des modèles à disque, puis à double ailette (**fig. 1C**) permettant une amélioration des paramètres de fonctionnement hémodynamiques.







FIGURE 1 **Prothèses valvulaires mécaniques.**
A : valve à cage ; B : valve à bille ; C : valve à double ailette.

Ces prothèses ont pour principal avantage leur durée de vie (théoriquement celle de la vie du patient), mais pour principal inconvénient leur risque thrombotique qui implique le maintien d'une anticoagulation efficace à un niveau élevé. Ces valves sont donc théoriquement indiquées chez des sujets jeunes et pouvant supporter une anticoagulation au long cours.

Les bioprothèses : il s'agit d'hétéro- ou de xénogreffe. On distingue les valves « stentées » (**fig. 2A**), c'est-à-dire comportant une armature métallique sur laquelle s'insèrent des valves biologiques (sigmoïdes de porc, péricarde de veau notamment), des valves « stentless » à base d'aorte porcine. Plus rarement, des homogreffes provenant de donneurs d'organes sont utilisées, voire des autogreffes (la valve pulmonaire du patient est utilisée pour reconstruire la valve aortique, chez l'enfant notamment). Plus récemment ont été développés des modèles permettant la mise en place des prothèses par voie transaortique (technique dite de « TAVI », ***v.* Focus**) ou transapicale. Il s'agit de bioprothèses montées sur une armature auto-expansive ou dilatée par ballonnet (**fig. 2B**). Ces nouvelles techniques ont permis d'élargir les indications de remplacement prothétique à des patients plus âgés et/ou plus sévères avec de bons résultats fonctionnels.

L'avantage majeur de ces bioprothèses est de ne pas nécessiter de traitement anticoagulant au long cours (limité à 3 mois postopératoires en l'absence de fibrillation auriculaire), elles ont néanmoins l'inconvénient d'une dégénérescence plus rapide avec une durée de vie de 10-15 ans. Elles sont donc privilégiées chez des patients plus âgés (> 70-75 ans).

L'annuloplastie : la prise en charge de la pathologie mitrale a évolué sous l'influence du Pr Alain Carpentier avec des techniques de réparation (plastie) plus ou moins complexes. Elle nécessite le plus souvent l'insertion d'un anneau à la base de la valve, et si elle donne de meilleurs résultats en terme hémodynamique et ne nécessite pas d'anticoagulation au long cours, elle expose néanmoins aux mêmes risques infectieux qu'un remplacement prothétique.





FIGURE 2 **Bioprothèses.** A : valve biologique stentée ; B : valve biologique montée sur armature auto-expansive.

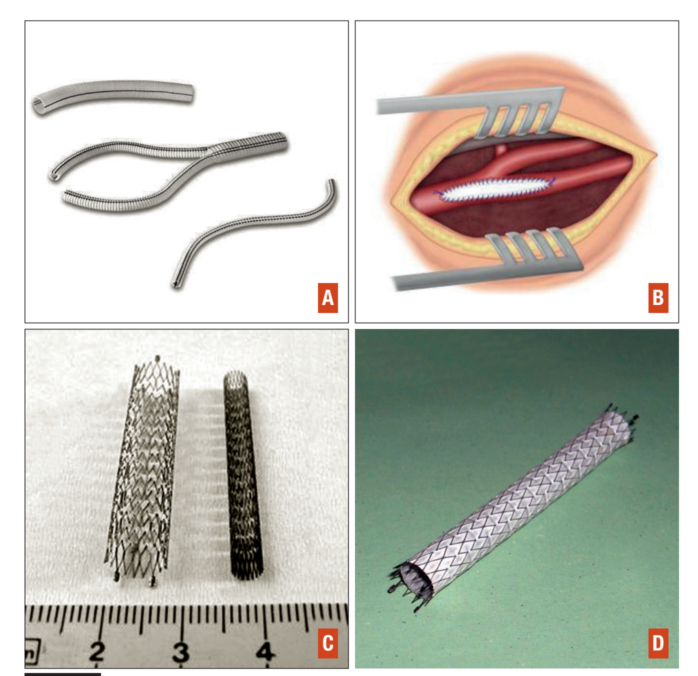


FIGURE 3 **Prothèse vasculaires.** A : prothèse tubulaire en tissu synthétique ; B : patch ; C stent non couvert ; D : stent couvert.

Prothèses vasculaires

Il existe 5 types de substituts dont les indications respectives varient selon la localisation, la longueur prothétique nécessaire, etc. :
- prothèses tubulaires formées de tissu synthétique (**fig. 3A**) dont le trajet peut être anatomique ou non ;
- patchs (**fig. 3B**) ;
- greffons biologiques (greffon veineux autologue, allogreffe artérielle cryopréservée, bioprothèse) ;
- stents non couverts (**fig. 3C**) ;
- stents couverts (stent + tissu prothétique, **fig. 3D**).

Surveillance des porteurs de prothèse valvulaire ou vasculaire

Prothèses valvulaires

1. Surveillance postopératoire précoce

Les complications postopératoires précoces sont :
- les complications spécifiques au geste chirurgical : thrombose (favorisée par une anticoagulation insuffisante), désinsertion, embolie périphérique, infection de site opératoire (médiastinite plutôt qu'endocardite) ;
- les complications cardiaques hémodynamiques ou rythmiques : bas débit, troubles du rythme ou de la conduction, épanchement pleural ou péricardique ;
- les complications générales : hémorragie, complications pulmonaires.



POINTS FORTS À RETENIR

- La population de patients porteurs d'une prothèse valvulaire ou vasculaire est de plus en plus importante.
- Les complications de ces prothèses peuvent être graves et mettre en jeu le pronostic vital du patient.
- Elles doivent être suspectées devant toute fièvre ou événement faisant suspecter un dysfonctionnement de la prothèse.
- Leur prévention passe par un suivi régulier du patient et par une éducation de celui-ci (traitement AVK, prévention de l'endocardite infectieuse).
- Les infections de prothèses valvulaires et vasculaires sont parmi les complications les plus graves.
Leur diagnostic peut être difficile. Leur prise en charge nécessite une collaboration médico-chirurgicale.

Une anticoagulation efficace par héparine non fractionnée (HNF) avec un relais rapide par antivitamine K (AVK) est débutée dès les premières heures postopératoires.

La surveillance précoce porte sur la fonction cardiaque et respiratoire, l'absence d'argument pour des emboles périphériques (accident vasculaire cérébral, ischémie de membre, douleurs abdominales), l'absence de troubles électrocardiographiques, l'aspect de la cicatrice et l'absence de fièvre.

Sur le plan biologique, on surveillera les paramètres d'anticoagulation (temps de céphaline activé [TCA] et *international normalized ratio* [INR]), la fonction rénale et l'hémogramme.

Une échocardiographie précoce peut être réalisée mais l'anémie modifie les valeurs de débit cardiaque et de gradient transprothétique notamment. Ainsi, c'est l'échocardiographie-Doppler du 3e mois postopératoire (transthoracique et transœsophagienne systématique pour les prothèses mitrales) qui sert d'examen de référence pour le suivi du patient (mouvement de l'anneau, épaisseur des sigmoïdes, aire valvulaire effective, gradients, présence de fuite, dimensions des ventricules, fraction d'éjection, pressions pulmonaires droites, présence d'épanchement, etc.).

2. Surveillance à moyen et long terme

Les principales complications sont :
- la thrombose valvulaire : elle est plus fréquente pour les prothèses mécaniques et les prothèses en position mitrale, mais aussi chez les patients plus âgés, avec une dysfonction ventriculaire gauche et une fibrillation atriale. Elle peut être massive et expose alors à un choc cardiogénique brutal, ou partielle (risque d'embolie périphérique), aiguë ou subaiguë. Tout signe de dysfonction ventriculaire gauche, malaise ou embole périphérique doit la faire suspecter et impose une prise en charge en urgence. Le pronostic est très sévère (30 % de mortalité) et l'élément majeur de la prévention est le traitement anticoagulant ;
- un accident embolique, cérébral ou périphérique ;
- un accident des anticoagulants (ACC) : les objectifs d'anticoagulation sont variables selon les caractéristiques de la prothèse et du patient (**tableau 1**) ;
- une endocardite infectieuse (EI) : elle peut survenir précocement ou plus tardivement. Les manifestations cliniques peuvent être brutales ou torpides. Les modalités diagnostiques seront discutées *infra* ;
- une désinsertion de prothèse : elle doit faire suspecter une endocardite infectieuse ;
- la dégénérescence de bioprothèse : elle survient généralement dans un délai de 10-12 ans. Elle est mise en évidence par l'apparition de signes de sténose progressive sur les échographies de contrôle mais peut aussi se manifester plus brutalement par des signes d'insuffisance valvulaire ;
- l'hémolyse : minime et infraclinique, elle est quasiment constante du fait du traumatisme des hématies sur la prothèse. Les hémolyses pathologiques sont rares et doivent faire rechercher un dysfonctionnement de la prothèse (désinsertion notamment).

La prévention des complications repose sur plusieurs points :
- la surveillance clinique : en dehors de la période postopératoire précoce, elle doit être faite en première ligne par le médecin généraliste, avec un recours régulier au cardiologue (au 3e mois puis tous les 4 mois la première année, puis 1-2 fois par an). L'examen clinique doit évidemment comprendre une mesure de la fréquence cardiaque, de la pression artérielle et de la température. Il s'attache à rechercher la (ré)apparition de symptômes d'insuffisance cardiaque droite ou gauche, de syncope ou d'argument pour des emboles périphériques, de saignements anormaux, de foyer infectieux. L'auscultation de

TABLEAU

Objectif d'INR pour les patients porteurs de valves mécaniques

Thrombogénicité de la prothèse[a]	Facteurs de risque inhérents au patient[b]	
	0 FdR	⩾ 1 FdR
Faible	2,5	3
Moyenne	3	3,5
Élevée	3,5	4

[a] Faible : Carbomedics, Medtronic Hall, StJude Medical, ON-X. Moyenne : autres valves à doubles ailettes. Élevée : Lillehei-Kaster, Omniscience, Starr-Edwards, Bjork-Shiley et autres valves à disque.
[b] Remplacement valvulaire mitral ou tricuspide ; antécédent de thrombose de prothèse ou d'embolie périphérique ; fibrillation auriculaire ; rétrécissement mitral ; fraction d'éjection du ventricule gauche < 35 %.

la prothèse est systématique à la recherche d'une modification des bruits habituels ou d'un nouveau souffle de régurgitation. Chaque consultation est l'occasion de s'assurer de l'éducation du patient à sa pathologie et de sa compliance thérapeutique ;

– la surveillance échocardiographique : elle doit être faite par un praticien rodé au suivi des prothèses valvulaires et comparée à l'examen de référence du patient réalisé au 3e mois postopératoire. L'examen au Doppler est essentiel afin de mesurer les gradients intra-prothétiques. Sa fréquence doit être au moins annuelle, plus rapprochée pour les bioprothèses après 8-10 ans du fait du risque de dégénérescence. En cas de suspicion de dysfonction, l'échographie transthoracique peut être complétée par une échographie transœsophagienne ;
– la surveillance biologique : elle comprend évidemment la surveillance du traitement par antivitamine K grâce à la mesure de l'INR. Celui-ci est déterminé individuellement en fonction du patient et des caractéristiques de la prothèse (**tableau**). Il doit être surveillé de façon rapprochée en début de traitement puis au moins mensuellement. Il a été montré que des variations importantes d'INR étaient un facteur de risque majeur de thrombose et d'accident des anticoagulants : l'éducation du patient est fondamentale, et on peut faire appel dans les cas difficiles à un suivi par une « clinique des anticoagulants ». Ce traitement ne doit jamais être interrompu sauf en cas de complication hémorragique menaçante. En cas d'extraction dentaire, le patient peut être traité en ambulatoire avec un INR de 2-2,5 (interruption 1-3 jours avant et reprise le soir même). En cas de chirurgie extracardiaque, un relais héparine-antivitamine K doit être pris et l'héparine interrompue brièvement le temps de la chirurgie. On rappelle que seules les héparines non fractionnées ont l'autorisation de mise sur le marché dans ce cadre, mais que, par praticité, ce sont fréquemment les héparines de bas poids moléculaire (HBPM) qui sont utilisées. En cas de grossesse, le dogme d'arrêt des antivitamine K en début de grossesse, puis de reprise, puis de nouvel arrêt en fin de grossesse est maintenant largement remis en question du fait du risque encouru par la mère en cas de thrombose de valve. Il est actuellement convenu de ne pas les interrompre au premier trimestre et de les poursuivre jusqu'à 36 semaines d'aménorrhée. En cas d'allaitement, seuls les antivitamine K à base d'indanedione (Previscan) sont contre-indiqués ;
– l'éducation du patient : comme pour toute pathologie chronique, celle-ci est critique.

Une carte de porteur de prothèse valvulaire (**fig. 4**) doit lui être remise, mentionnant le type de prothèse et sa position, la prise d'un traitement par antivitamine K et l'objectif d'INR du patient, la nécessité d'une prophylaxie de l'endocardite infectieuse et ses modalités. Cette carte doit être présentée à tout praticien prenant en charge le patient.

Une grande proportion des patients sous antivitamine K peuvent être éduqués à l'auto-adaptation de leur traitement selon



SFC SFCTCV
CONSEILS PENDANT LA DURÉE DU TRAITEMENT ANTICOAGULANT
Traitement : ❑ temporaire ☒ définitif
INR CIBLE : entre 2 et 3 Contrôler au moins une fois par mois
Noter les INR sur le carnet de traitement anticoagulant
- Ne prendre aucun médicament sans avis médical (risques d'interactions)
• Consulter votre médecin en urgence en cas de saignement ou d'hématomes ou si l'INR est supérieur à 5
• Signaler que vous êtes sous anticoagulant à tout médecin/professionnel de santé
• Ne pas modifier ou interrompre le traitement sans avis médical
Médecin traitant DR
Cardiologue traitant DR

SPILF SFC FFC ADF SFCTCV
PRÉVENTION DE L'ENDOCARDITE INFECTIEUSE
Recommandations 2002
Nom, prénom :
Cardiopathies à risque élevé d'endocardite infectieuse (Groupe A) :
☒ Prothèse valvulaire cardiaque
❑ Antécédent d'endocardite
❑ Cardiopathie congénitale cyanogène non opérée
Remis par le Dr :
le : à :
tél :
www.endocardite.fr
www.infectiologie.com www.sfcardio.com www.fedecardio.com www.adf.asso.fr
AEPEI, Hôpital Bichat Claude Bernard - 75877 Paris Cedex 18

Cette carte doit être systématiquement montrée à votre Médecin / votre dentiste
En cas de soin dentaire à risque*, traitement antibiotique préventif
Impératif
Prendre en une prise, par la bouche, dans l'heure précédente
Si pas d'allergie connue aux B-lactamines : **Amoxicilline : 3 g** (si poids < 60 kg : 2 g) **enfant :** 75 mg/kg
Si allergie connue aux B-lactamines : **Pristinamycine : 1 g** **enfant :** 25 mg/kg
ou **Clindamycine : 600 mg** **enfant :** 15 mg/kg
En cas de fièvre (en particulier dans les semaines suivant un soin dentaire) :
- prévenir systématiquement votre médecin
- lui présenter cette carte
- ne pas prendre d'antibiotiques sans son avis
* autres gestes : consulter votre cardiologue ou votre médecin traitant.

SFC SFCTCV
Chirurgie valvulaire
Date : 10/03/2009
Lieu : Clinique Belledonne
Nom du chirurgien :

Aortique	Mitrale	Autres
☒ Mécanique	❑ Mécanique	❑ Mécanique
❑ Biologique	❑ Biologique	❑ Biologique
❑ Réparation	❑ Réparation	❑ Réparation
Modèle/ref. :	Modèle/ref. :	Modèle/ref. :
N° de série :	N° de série :	N° de série :
Diamètre :	Diamètre :	Diamètre :

FIGURE 4 Carte de porteur de prothèse valvulaire.

les INR avec succès. Ils doivent aussi être informés du risque de variation de l'INR avec la prise de certains médicaments, notamment les antibiotiques dont l'utilisation impose un contrôle plus étroit de l'INR. Certains médicaments d'automédication sont en outre contre-indiqués (anti-inflammatoires non stéroïdiens [AINS], acide acétylsalicylique, phytothérapie). Ils doivent aussi connaître les aliments qui, pris en quantité importante ou de manière répétée, peuvent entraîner des modifications de l'INR.

Dans le cadre de la prévention de l'endocardite infectieuse, le patient doit savoir que tout foyer infectieux, toute plaie ou brûlure doit être correctement traité, et que tatouage et piercing sont contre-indiqués. De même, il leur est recommandé un suivi stomatologique (l'éradication des foyers infectieux doit évidemment être faite avant la mise en place du matériel prothétique mais une surveillance régulière est impérative), et gynécologique pour les femmes, annuel.

Ces patients sont concernés par la prophylaxie antibiotique de l'endocardite infectieuse, elle est réservée aux gestes dentaires avec manipulation gingivale ou péri-apicale. En l'absence d'allergie à la pénicilline, on recommande 2 g d'amoxicilline 30 à 60 minutes avant le geste, remplacé par 600 mg de clindamycine en cas d'allergie.

Prothèses vasculaires

3. Surveillance postopératoire précoce

Les deux éléments principaux en sont la confirmation d'une perfusion correcte en aval du pontage (perfusion des membres, absence de signe d'ischémie mésentérique ou d'insuffisance rénale en cas de geste aortique), et l'absence de signe d'infection précoce (déhiscence de cicatrice, fièvre, écoulement, etc.).

Il n'y a pas d'indication à une anticoagulation efficace (en dehors du peropératoire dans la chirurgie endoluminale), par contre une antiagrégation plaquettaire est indiquée dans l'immense majorité des cas et débutée en préopératoire dans la plupart des indications.

4. Surveillance à moyen et long terme

Les principales complications sont :
- les infections de prothèses (IPV) : elles concernent tous les types de prothèse et toutes les localisations, avec une incidence de 0,5 à 5 % par an (maximale pour les implantations sur les artères périphériques). Leur épidémiologie et leur présentation clinique seront discutées *infra* ;
- la thrombose ;
- les sténoses anastomotiques ;
- la désunion/dilatation anastomotique (faux anévrismes). Ils peuvent être la manifestation d'une infection et doivent entraîner la mise en culture de tout matériel chirurgical réséqué.

Surveillance et prévention des complications : la surveillance est principalement clinique. Elle est ciblée sur l'état fonctionnel vasculaire des membres, la perception des pouls périphériques, l'inspection et la palpation des sites d'implantation prothétiques. L'absence de fièvre doit être vérifiée.

La prévention des complications précédemment citées passe en grande partie par l'éducation du patient : prévention et soins adéquats de toute plaie des membres inférieurs ou de tout foyer infectieux, observance du traitement antiagrégant et sevrage tabagique s'il n'a pu être obtenu préalablement.

Diagnostic des infections de prothèses valvulaire et vasculaire

Infections sur valve prothétique

1. Épidémiologie

Il s'agit d'une complication sévère, survenant chez 1 à 5 % des patients implantés, et grevée d'une mortalité non négligeable. Elle est définie par la colonisation par des micro-organismes de n'importe lequel des constituants de la prothèse valvulaire. On distingue les infections précoces (dans les 12 mois suivant la chirurgie) avec une contamination microbienne péri-opératoire, des infections tardives dont la physiopathologie est plus proche des infections sur valve native.

Les micro-organismes en cause dans les infections précoces sont principalement le *Staphylococcus aureus*, les bacilles à Gram négatif et les levures. Dans les infections tardives, les mêmes germes que dans les infections sur valve native sont retrouvés : streptocoques, *S. aureus*, entérocoques, voire germes de type HACEK (*Hæmophilus, Actinobacillus, Cardiobacterium, Eikenella, Kingella*) et germes responsables des endocardites dites « à hémocultures négatives ».

2. Diagnostic

Les mêmes critères diagnostiques (critères de Duke) que dans les endocardites infectieuses sur valves natives sont valides, mais de sensibilité moindre et le diagnostic est souvent plus difficile. Il reste basé sur le résultat des hémocultures et de l'échocardiographie.

Diagnostic clinique : les symptômes sont souvent torpides. La fièvre est fréquente mais non systématique. Toute fièvre prolongée doit faire suspecter le diagnostic, de même que la modification de l'auscultation (apparition d'un souffle de régurgitation le plus souvent). Un accident embolique en contexte fébrile doit faire évoquer le diagnostic.

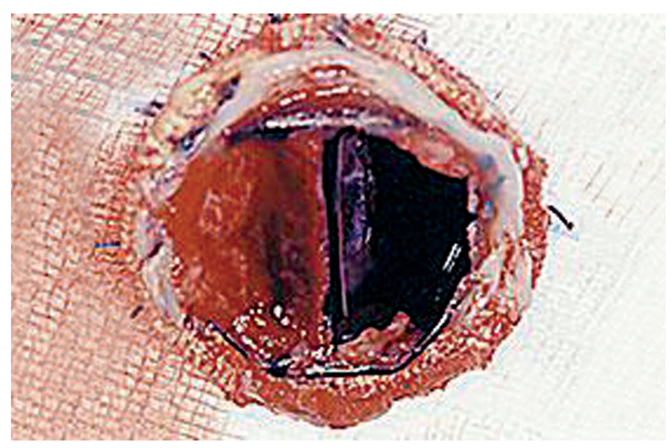


FIGURE 5 Valve à double ailettes bloquée en position ouverte par une végétation.

Diagnostic biologique : le syndrome inflammatoire peut rester modéré et il n'existe aucun marqueur spécifique. C'est la positivité des hémocultures qui fait le diagnostic. Celles-ci doivent systématiquement être conservées 30 jours et le laboratoire informé de la suspicion diagnostique.

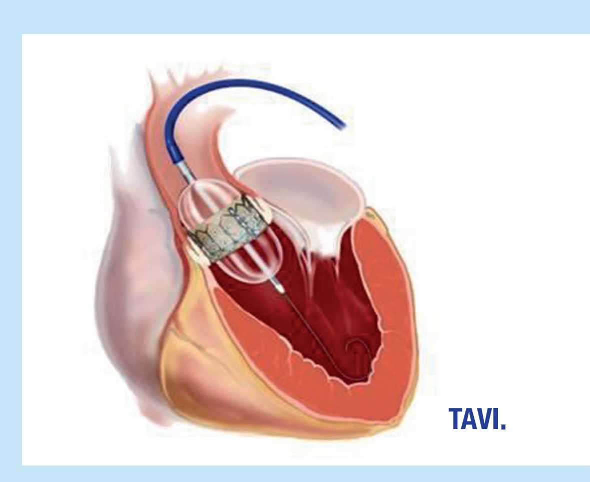
Dans certains cas, c'est la culture du matériel prothétique réséqué à l'occasion d'un geste chirurgical pour thrombose ou dégénérescence qui fera porter le diagnostic (**fig. 5**).

Comme pour les endocardites infectieuses sur valve native, le développement de techniques de biologie moléculaire (recherche et séquençage d'ARN16s ou PCR spécifiques) peut apporter une aide précieuse dans les cas difficiles où les cultures standard restent négatives, d'où l'importance d'une communication des éléments contextuels au laboratoire de microbiologie.

Diagnostic échocardiographique : il est un des éléments majeurs de la prise en charge. L'échographie transthoracique doit souvent être complétée par une échographie transœsophagienne. L'endocardite infectieuse sur valve prothétique se manifeste souvent (et d'autant plus qu'elle est précoce) par une désinsertion de prothèse ou un abcès de l'anneau. Ainsi, toute dégénérescence anormalement rapide de la prothèse doit faire évoquer le diagnostic. Les autres éléments caractéristiques des endocardites infectieuses doivent être recherchés : présence de végétations (plus fréquentes dans les infections tardives), pseudo-anévrisme, fistule, etc. L'endocardite infectieuse sur valve prothétique peut aussi se traduire par une thrombose partielle de la prothèse.

L'origine infectieuse ou fibrino-cruorique d'une végétation ou d'une thrombose, en particulier de petite taille, peut être équivoque. La répétition de l'examen après quelques jours, si possible avec le même opérateur, peut être nécessaire.

Le TAVI (*transcatheter aortic valve implantation*)



TAVI.

Il s'agit d'une technique développée depuis quelques années qui permet le remplacement de la valve aortique (RVAo) par voie endovasculaire grâce à une bioprothèse expansive. Cette technique qui ne nécessite pas de geste chirurgical, pas de circulation extracorporelle, a permis d'élargir les indications de remplacement valvulaire aortique à des patients plus âgés/plus fragiles/plus sévères qui auraient été récusés pour une chirurgie.
L'indication reconnue est la sténose aortique serrée (< 0,8 cm^2, gradient moyen > 45 mmHg) symptomatique chez le malade âgé (> 75 ans) dont la mortalité opératoire dépasse 20 %, et chez le patient présentant des comorbidités sévères ou des contre-indications à la chirurgie (circulation extra-corporelle, CEC).
L'intervention est justifiée par le fait que les patients de 80 ans bénéficiant d'un remplacement valvulaire pour une sténose serrée ont la même survie à long terme que la population du même âge.
Les complications péri-procédure restent néanmoins lourdes avec un risque d'accident vasculaire cérébral augmenté par rapport aux techniques « classiques » (5 % *versus* 1,1 %), mais le risque hémorragique est moindre. Les autres complications les plus fréquentes sont : la fuite para-valvulaire (les dimensions de la valve sont de ce fait un peu « surdimensionnées »), les troubles de conduction, le déplacement de la prothèse, l'obstruction coronarienne, l'embolie périphérique, la fuite mitrale et les lésions vasculaires en post-procédure.
Au décours de la procédure, pas d'anticoagulation mais une antiagrégation double 3 à 6 mois, puis simple (aspirine) à vie.
Cette technique connaît un engouement de plus en plus important, et les bons résultats obtenus chez des patients à haut risque plus jeunes vont probablement permettre d'élargir encore les indications.
On manque néanmoins d'évaluation à long terme.

Autres méthodes diagnostiques : grâce au développement de l'imagerie cardiaque, des méthodes d'imagerie fonctionnelle telle que la tomographie par émission de positons (TEP-TDM) ont été évaluées afin d'améliorer le diagnostic des endocardites infectieuses sur prothèse et semblent prometteuses. En l'absence d'élément échocardiographique évident, on peut recommander la réalisation de cet examen qui permet en outre la détection d'emboles infectieux périphériques.

Infections de prothèse vasculaire

1. Épidémiologie et généralités

Il s'agit de la complication la plus grave pouvant affecter les porteurs de prothèse vasculaire, elle peut survenir en postopératoire précoce comme plusieurs années après l'implantation. La mortalité toutes causes confondues est élevée (7-20 % à J30, jusqu'à 50 % à 1 an), maximale en cas de fistule prothético-digestive ou d'infection de prothèse aortique, et chez les patients de plus de 70 ans.

S. aureus et les entérobactéries sont les germes les plus fréquemment retrouvés, mais ces infections sur matériel ont la particularité d'être fréquemment polymicrobiennes. Par ailleurs, l'écologie semble varier selon la localisation du matériel (aortique : entérobactéries > *S. aureus* ; sous-iliaque : *S. aureus* > entérobactéries). De fait, l'antibiothérapie probabiliste (débutée APRÈS les prélèvements microbiologiques sauf choc septique) doit cibler ces germes et comprendre une bêtalactamine de type céphalosporine ou association pipéracilline-tazobactam et de la vancomycine.

2. Diagnostic

La symptomatologie des infections prothétiques peut être brutale ou très torpide. Les manifestations les plus fréquentes sont : la fièvre (non systématique), l'apparition d'une désunion de cicatrice, d'un érythème ou d'une collection sur le trajet de la prothèse (qu'on s'abstient soigneusement de ponctionner en l'absence du chirurgien), mais toute altération de l'état général, une fièvre prolongée, des infections cutanées répétées en aval de la prothèse, doivent faire suspecter une infection prothétique.

De même, une infection de prothèse vasculaire peut entraîner des complications mécaniques sur la prothèse : faux-anévrisme voire fistule prothético-digestive pouvant entraîner une hémorragie digestive parfois cataclysmique, une thrombose avec ischémie d'aval.

Le syndrome inflammatoire est variable et inconstant.

Le diagnostic microbiologique est porté sur des prélèvements réalisés dans des conditions d'asepsie stricte et avant toute antibiothérapie. Les hémocultures doivent être réalisées de manière systématique, en pré et postopératoire. Elles sont positives dans seulement 20 à 60 % des cas et, même positives, elles ne dispensent pas de réaliser des prélèvements peropératoires. Ceux-ci sont fondamentaux, ils doivent être multiples (liquide/pus péri-prothétique, tissus suspects, matériel prothétique) en excluant les prélèvements superficiels. Comme dans le cas des endocardites infectieuses, le laboratoire de microbiologie doit

Message de l'auteur

Cet item est extrêmement transversal et se prête tout à fait à une question aux ECN, en particulier sur la surveillance et les complications des prothèses valvulaires.
Il est aisé d'imaginer le dossier d'un patient porteur d'une valve prothétique dont une complication va révéler une endocardite (accident vasculaire cérébral ou insuffisance cardiaque en contexte fébrile, par exemple) ou se présentant pour de la fièvre ou une anémie (saignement/complication des AVK ou hémolyse/désinsertion).
De plus, ce thème fait la part belle à des questions portant sur l'éducation du patient sous AVK, ou concernant la prévention de l'endocardite infectieuse (on rappelle que l'antibioprophylaxie est maintenant réservée aux gestes dentaires touchant la gencive ou la région péri-apicale).
Quant aux patients porteurs de prothèse vasculaire, ils sont très fréquemment polyvasculaires et, là encore, des questions portant sur la prévention/les complications de la maladie athéromateuse (accident vasculaire cérébral, ischémie de membre) ou s'intégrant dans des dossiers transversaux (hémorragie digestive/fistule prothético-digestive) sont aisées à rédiger ;
les QCM le sont aussi : indication et niveaux d'anticoagulation, prophylaxie de l'endocardite infectieuse, pathogènes en cause dans les infections de prothèse, etc.

être prévenu, les cultures doivent être prolongées et réalisées sur différents milieux (dont anaérobies), et en cas de négativité des techniques de biologie moléculaire pourront être discutées. L'histologie des prélèvements peropératoires est aussi précieuse dans les cas complexes et ne doit pas être négligée.

L'angioscanner est l'examen de référence pour le diagnostic des infections de prothèse vasculaire. Il doit être réalisé aux temps vasculaire et tissulaire. Son interprétation peut être limitée en postopératoire précoce. Il cherche à mettre en évidence au temps artériel thrombose, fuite artérielle, faux anévrisme, et au temps tissulaire épaississement, infiltration, prise de contraste, collection (évocatrice après 3-6 mois postopératoires) et bulle (pathognomonique après 3 semaines postopératoires) ; une anse digestive accolée doit faire rechercher une fistule prothético-digestive. Il permet en outre d'analyser les possibilités vasculaires de pontage.

À défaut, l'angio-IRM, recherchant les mêmes anomalies, est l'examen de choix.

Comme pour les endocardites infectieuses sur prothèse, le diagnostic est parfois difficile et les conséquences d'une reprise chirurgicale inutile ou d'un retard diagnostique sont lourdes. Les méthodes d'imagerie fonctionnelle telles que la scintigraphie aux leucocytes marqués (notamment couplée au scanner) et la TEP-TDM ont montré une très bonne sensibilité et spécificité et peuvent être recommandées, en particulier dans les infections tardives lorsque le diagnostic est douteux.

Conclusion

La mise en place de prothèses vasculaires et valvulaires est devenue fréquente et concerne une population de plus en plus large. Les complications sont néanmoins potentiellement sévères et ces patients nécessitent une surveillance et une éducation rigoureuses afin de les prévenir.

Les infections de prothèses vasculaires ou valvulaires sont des complications graves dont le diagnostic peut être délicat. Leur prise en charge nécessite une collaboration médico-chirurgicale en centre spécialisé.•

C. Richaud déclare n'avoir aucun lien d'intérêts.

POUR EN SAVOIR +



Monographie
Infections liées aux dispositifs médicaux implantés
Rev Prat 2014;64(5):617-66

Mais aussi :

Collège français de chirurgie vasculaire. Repères pour les décisions en chirurgie vasculaire, 5e ed. 2008.

European Society of Cardiology and European Association for Cardio-Thoracic Surgery. Guidelines on the management of valvular heart disease, E Eur J Cardiothorac Surg 2012.

European Society of Cardiology. Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis. Eur Heart J 2009.

Legout P et al. Diagnostic et traitement de l'infection de prothèse vasculaire, Med Mal Infect 2012.

150 – SURVEILLANCE DES PORTEURS DE VALVES ET PROTHESES VASCULAIRES – VALVES CARDIAQUES

PROTHESES VALVULAIRES

PARAMETRES A PRENDRE EN COMPTE DANS LE CHOIX

- Age du patient
- Souhait du patient
- Contre-indications aux anticoagulants oraux
- Présence d'une indication d'anti-coagulation orale au long cours pour une autre cause
- Désir de grossesse

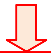
PHYSIOPATHOLOGIE

- Fonctionnement comme des valves natives
- Jeu de l'élément mobile (bille, disque basculant, double ailette) sous l'effet des variations de pressions dans les cavités en amont et aval de la prothèse
- Risque de thrombose des valves mécaniques si imparfaitement anti-coagulées

	PROTHESES MECANIQUES	PROTHESE BIOLOGIQUES ou BIOPROTHESES
Mécanisme	Dispositifs totalement artificiels, en titane et carbone Valves à double ailette (St Jude, Sorin-Bicarbon, Mira) : meilleur rendement hémodynamique et moins thrombogènes 1ères valves : à bille (prothèse de Starr) ou monodisque (Bjork-Shiley)	Valves animales (Carpentier, Perimount) ou xénograffes, porcines Homogreffe humaine (rarement) : meilleure durabilité, peu disponible Montée sur armature en métal ou non (stentless)
Avantages	Durée de vie illimitée Pas de dégénérescence	Bonnes performances hémodynamiques Pas anticoagulation au long cours (3 mois post-op en absence de FA)
Inconvé-nient	Anti-coagulation à vie forte dose Hémolyse chronique	Dégénérescence +++ surtout chez sujets jeunes et IRénale Remplacement valvulaire dans les 10-20 ans
Indications	Patient jeune < 65 ans Sans désir de grossesse Pas de CI aux anticoagulants oraux	Patient âgé > 70 ans Désir de grossesse (tératogénicité des AVK 1er TG) CI aux anticoagulants

SURVEILLANCE EN POST-OPERATOIRE IMMEDIAT

- Relai par AVK précoce, dès 1ers jours post-opératoires
  - A vie si prothèse mécanique
  - 3 mois en cas de bioprothèse
- Vers J8-10 post-op : convalescence en centre de réadaptation fonctionnelle cardiorespiratoire pendant 3-4 semaine +++
- ETT de la prothèse à 3 mois post-opértaoire : examen de référence pour le suivi, après correction de l'anémie ou tachycardie)



SURVEILLANCE CLINIQUE AU LONG COURS

- Suivi 1x/mois puis tous les 3 mois par MT
- Consultation cardiologue à 3 mois post-op (ETT) puis 1-2 fois par an

EDUCATION THERAPEUTIQUE

- Carte de porteur de valve : type, diamètre, numéro de série de la protèse
- Carnet de surveillance AVK précisant l'INR cible et éducation
- Prévention de l'endocardite d'Osler, carte d'ATBprophylaxie

SIGNES FONCTIONNELS CARDIAQUES

- Dyspnée, OMI, signes IC → Suspecter une dysfonction de prothèse, hospitalisation ++
- Douleur thoracique
- Palpitations
- Malaises, syncopes

AUSCULTATION CARDIAQUE

- Bioprothèse : auscultation identique à celle d'une valve native
- Prothèse mécanique : bruits d'ouverture et de fermeture, claqués, métalliques
- Recherche d'un souffle valvulaire
- Rythme irrégulier (FA)
- Un souffle éjectionnel modéré est fréquent dans localisations aortiques
- Un souffle de régurgitation est toujours pathologique +++ : souffle d'IA ou roulement diastolique (mitral)

DANS LE CADRE DE LA PREVENTION DE L'EI

- Recherches d'épisodes fébrile, de foyer infectieux +++
- Examens ORL et stomatologique tous les 6 mois

DANS LE CADRE DU TRAITEMENT ANTICOAGULANT et PREVENTION DU RISQUE THROMBO-EMBOLIQUE

- Suivi du traitement AVK : observance, carnet de surveillance
- Signes d'AVC
- Saignements extériorisés sous anticoagulants oraux

SURVEILLANCE PARACLINIQUE

BIOLOGIQUE +++

- Surveillance mensuelle de l'INR : INR cible fonction du type de prothèse, localisation et FDR du patient, à discuter avec cardiologue
- Surveillance de la NFS et hémolyse (haptoglobine, LDH, bili libre)

ECG TOUS LES 6 mois

- Rythme, fréquence cardiaque
- Troubles de la conduction auriculo-ventriculaire ou intra-ventriculaire
- Apparition d'une hypertrophie auriculaire ou ventriculaire

RADIOGRAPHIE THORACIQUE

- Surveillance de l'index cardio-thoracique
- Doit diminuer après le remplacement, son augmentation traduit une évolution défavorable de la fonction VG (traitement trop tardif)

RADIO-CINEMA : intérêt dans dysfonction prothèse : thrombose ++

ECHOGRAPHIE DOPPLER CARDIAQUE

- Bilan de référence 3 mois après la chirurgie
- Au moins 1 fois par an
- **ETO systématique pour les prothèses mécaniques mitrales et en cas de suspicion de thrombose, EI ou désinsertion**
- Mobilité valvulaire, gradient trans-prothétique, surface utile
- Absence de végétation ou thrombose
- Dysfonction de prothèse : fuite prothétique, intra ou paraprothétique

BILAN ORL et STOMATOLOGIQUE TOUS LES 6 MOIS

- Si extraction dentaire : traitement ambulatoire, INR 2-2,5 (arrêt AVK 3 jours après, reprise le jour même)
- Si chirurgie cardiaque : arrêt des AVK pour INR = 1 puis relai par HNF avec TCA = 2 fois le témoin (interruption pour l'intervention de sorte que TCA normal et reprise le plus tôt possible par HNF ou HBPM (hors AMM)

Type de prothèse	INR cible
Valve aortique sans FA	Entre 2 et 3
Valve aortique + FA ou FE<35%	Entre 2,5 et 3,5
Autre valve double ailette	Entre 2,5 et 3,5

COMPLICATIONS DES VALVES CARDIAQUES

COMPLICATIONS THROMBO-EMBOLIQUES

- Les plus fréquentes, surtout avec prothèse mécanique
- Plus fréquente dans la 1ère année (avant endothélialisation de la prothèse)
- Prothèses mitrales (faible pression) > prothèses aortiques
- Favorisée par traitement anticoagulant insuffisant +++

THROMBOSE NON OCCLUSIVE / NON OBSTRUCTIVE	THROMBOSE OCCLUSIVE / OBSTRUCTIVE
▪ Ne gêne pas l'élément mobile ▪ Responsable d'embolies systémiques, dues à la migration d'un thrombus à partir de la prothèse ▪ Cérébrales +++ : AIT, AVC ▪ Plus rarement ischémie d'un membre, IDM (par embolie coronaire) ou infarctus rénal ou splénique ▪ Prothèse mitrales ++ : thrombus à la face atriale de la prothèse (ETO +++) <u>Prise en charge en urgence</u> ▪ Urgence diagnostique et thérapeutique ▪ Hospitalisation, a jeun ▪ Bilan biologique : NFS-plaq, INR, coagulation, iono, bilan pré-transfusionnel ▪ Anticoagulation par HNF une fois le diagnostic évoque (après la TDM devant tableau d'AVC) ▪ ETT en urgence : image anormale sur la prothèse, gradient trans-prothétique élevé ▪ ETO SYTEMATIQUE +++ : fuite intra-prothétique, thrombus de l'oreillette gauche ▪ Traitement spécifique : anticoagulation + aspirine à dose anti-agrégante ▪ Surveillance échographique régulière ▪ Traitement chirurgical discuté si traitement inefficace ou thrombus > 10 mm	▪ Gêne les mouvements de l'élément mobile ▪ Accidents brutaux, aigus ▪ Contexte fébrile (dg ≠ ou association avec EI parfois difficile) ▪ OAP, syncope, choc cardiogénique, ▪ Voire mort subite, syncope, ACR ▪ Modifications de l'auscultation ++ ▪ Diminution de l'amplitude des bruits de prothèse ▪ Augmentation du souffle éjectionnel d'une prothèse aortique ▪ Apparition d'un roulement diastolique mitral (prothèse mitrale) ▪ Traitement anticoagulant insuffisant <u>Prise en charge en urgence</u> ▪ Hospitalisation en réanimation, à jeun ▪ Biologie : NFS-plaq, INR, iono, groupe sanguin Rh, RAI ▪ Anticoagulation par HNF ▪ Traitement symptomatique du choc ou OAP ▪ ETT + ETO en urgence : **gradients transprothétiques élevés +++,** surface valvulaire réduite, fuite valvulaire par fermeture incomplète, thrombus (ETO), blocage de l'élément mobile ▪ Radio-cinéma de prothèse +++ sous amplificateur de brillance : diminution du jeu des éléments mobiles radio-opaques ▪ Traitement de l'occlusion – Chirurgie de remplacement valvulaire en urgence si thrombose aigue (30% mortalité) – Formes subaigues : fibrinolyse en absence de CI – Dysfonction de prothèse moins grave : Rééquilibration du traitement anticoagulant avec passage transitoire à l'héparine

DESINSERTIONS DE PROTHESE

- 5 % des cas, surtout dans les 1ers mois postopératoires
- Spontanément par lachage de sutures sur tissus fragilisés par interventions multiples ou calcifications annulaires
- Ou dues à une endocardite infectieuse
- <u>Désinsertion peu importante</u> : asymptomatique, apparition d'un souffle diastoliques (prothèse aortique) ou systolique (prothèse mitrale)
- <u>Désinsertion importante</u> : insuffisance cardiaque et/ou anémie hémolytique mécanique → Si symptomatique, une réintervention peut être nécessaire
- Diagnostic fait par ETT et surtout ETO +++ : fuite paraprothétique ± importante

COMPLICATIONS DU TRAITEMENT ANTICOAGULANT

- Risque hémorragique : 1,2 % années-patients pour porteurs de valves mécaniques , gravité variable, risque de décès
- Hémorragie cérébrale, digestive, hématurie qui doivent faire rechercher une lésion sous-jacente +++, méno-MTR
- Si hémorragie sévère : arrêt du traitement AVK ± relai par HNF IV indispensable (TCA 1,5-2N)
- Si grossesse : AVK remplacés par HNF au 1er TG et à partir de la 36e SA

HEMOLYSE CHRONIQUE

COMPLICATIONS INFECTIEUSES

MEDIASTINITE POST-OPERATOIRE : 1% des cas, principale cause de mortalité précoce

ENDOCARDITE INFECTIEUSE

- Risque EI sur bioporothèse un peu plus élevé que sur les mécaniques
- <u>EI post-opératoire précoce</u> : contamination postopératoire par BMR hospitalières (staph blanc et doré ++) : EI aigue compliquée de désinsertion de prothèse, réintervention précoce très souvent nécessaire, pronostic très sévère, mortalité 50%
- <u>EI tardive</u> (> 2 mois post-op) : germes des valves natives (Staph ++ 50% des cas), pronostic meilleur, réintervention souvent nécessaire
- ETT + ETO +++ : végétations sur la prothèse ± complications (désinsertion avec fuite paraprothétique, abcès) + hémocultures
- Prévention et traitement indispensable de tout foyer infectieux (ORL, dentaire +++)
- Si fièvre inexpliquée : hémocultures SYSTEMATIQUES, avant toute antibiothérapie
- <u>Indications chirurgicale spécifiques de l'EI sur prothèse</u>
  - Désinsertion de prothèse valvulaire
  - Végétation obstructive ou volumineuse
  - Végétation emboligène

DEGENERESCENCE DES BIOPROTHESES

- Détérioration tissulaire d'autant plus rapide que patient jeune
- Apparition de calcifications, déchirure, responsables de sténose et/ou fuites valvulaires imposant la réintervention
- 70-80% prothèses fonctionnelles après 10 ans ; 40% après 15 ans
- Accélération de la dégénérescence par jeune âge, grossesse, IRénale

ATHÉROME

Épidémiologie et physiopathologie Le malade polyathéromateux

Dr Christophe Griffon, Dr Cyril Cohen, Pr Dominique Stephan
Service d'HTA, des maladies vasculaires et de pharmacologie clinique, CHU, 67091 Strasbourg Cedex, France
dominique.stephan@chru-strasbourg.fr
christophe.griffon@chru-strasbourg.fr

OBJECTIFS

EXPLIQUER l'épidémiologie et les principaux mécanismes de la maladie athéromateuse et les points d'impact des thérapeutiques.

PRÉCISER les localisations préférentielles et l'évolution naturelle de la maladie athéromateuse.

DÉCRIRE les principes de la prise en charge au long cours d'un malade polyathéromateux.

Épidémiologie

Le terme « athérome » vient du grec *athérê* qui signifie bouillie. *Stricto sensu*, le terme d'athérome renvoie à la fraction lipidique de la plaque athéroscléreuse. L'athérosclérose constitue, selon la définition de l'OMS, « une association variable de remaniements de l'intima des artères de gros et de moyen calibre consistant en une accumulation locale de lipides, de glucides complexes, de sang et de produits sanguins, de tissus fibreux et de dépôts calcaires ; le tout s'accompagnant de modifications de la media » (OMS, 1954).

La maladie athéromateuse est à l'origine de la plupart des maladies cardiovasculaires, qui représentent la principale cause de morbi-mortalité dans les pays développés. L'OMS estime qu'un tiers des décès dans le monde est dû à une cause cardiovasculaire, 6 millions de décès sont liés à une cardiopathie ischémique et 4 millions à un accident vasculaire cérébral.

En France, on recense environ 180 000 décès d'origine cardiovasculaire, 120 000 infarctus du myocarde (IDM) et 130 000 accidents cérébraux non mortels par an. En dehors de ces complications fatales, les accidents vasculaires sont à l'origine de séquelles fonctionnelles pouvant être importantes et invalidantes.

L'incidence de l'athérosclérose varie selon la situation géographique. L'étude Monica (*Monitoring of trends and determinants in Cardiovascular diseases*) a permis d'établir qu'il existe un gradient décroissant de mortalité coronarienne Nord-Sud. Des études épidémiologiques ont montré que le *French Paradox* et le « miracle crétois » étaient liés au régime alimentaire singulier des populations du bassin méditerranéen. Un régime comprenant davantage de pain, de légumes, de poissons, de fruits, et moins de viandes, ainsi que l'utilisation de l'huile d'olive permet de faire diminuer le risque cardiovasculaire.

Faire chuter l'incidence des maladies cardiovasculaires est un enjeu de santé publique, et le premier plan national de lutte contre les facteurs de risque cardiovasculaires a été lancé en France en 2003. Vingt millions de personnes seraient concernées dans notre pays. Ce plan met en jeu un arsenal de mesures préventives, d'éducation thérapeutique, d'organisation des soins, de promotion des bonnes pratiques et de suivi épidémiologique. Le suivi épidémiologique est en effet primordial afin d'améliorer nos connaissances sur les complications de la maladie athéromateuse. À titre d'exemple, un registre international REACH (*Reduction of Atherothrombosis for Continued Health*) vient d'être mis en place à travers les 5 continents dans 44 pays. Son objectif est d'évaluer la prévalence des facteurs de risque, les mesures thérapeutiques adoptées et le degré de contrôle de ces paramètres.

Physiopathologie de l'athérothrombose

L'apparition et le développement de plaques athéromateuses représentent des phénomènes qui se déroulent sur plusieurs années ou décennies. Cette progression va être favorisée par un certain nombre de facteurs de risque cardiovasculaires tels que l'hypertension artérielle (HTA), les dyslipidémies et l'obésité abdominale. La plaque d'athérome correspond à un épaississement localisé de l'intima des vaisseaux (**fig. 1**). Le stade le plus précoce

de la plaque est représenté par la strie lipidique qui correspond à l'accumulation de cellules chargées en lipides dans l'espace sous-endothélial ou intima. Ces stries lipidiques sont déjà présentes chez l'adulte jeune asymptomatique. Les mécanismes physiopathologiques qui gouvernent l'évolution de ces stries lipidiques vers les complications telles que la rupture de plaque ou l'érosion endothéliale ne sont que partiellement connus.

Dysfonction endothéliale

L'endothélium constitue une interface entre le flux sanguin et la paroi vasculaire. Il joue un rôle fondamental dans le maintien de l'homéostasie vasculaire à travers tout l'organisme. En cas de dysfonction endothéliale, la perméabilité vasculaire aux lipoprotéines va augmenter, permettant l'accumulation de particules lipidiques dans le sous-endothélium. De nombreux facteurs de risque cardiovasculaires tels que le tabac, l'hypertension artérielle, les dyslipidémies, l'hyperglycémie concourent comme les forces de cisaillement à la dysfonction endothéliale. Ils provoquent l'expression de gènes qui gouvernent les phénomènes de vasoconstriction, de stress oxydatif, d'adhésion et d'infiltration de cellules inflammatoires telles que les monocytes mais aussi de prolifération cellulaire et de dysrégulation de la perméabilité endothéliale. La dysfonction endothéliale est le point de départ du développement de la plaque d'athérome. Elle a pour conséquence une augmentation de la perméabilité de l'endothélium, entraînant ainsi une augmentation des dépôts de lipides dans le sous-endothélium. L'hypertension artérielle concourt à l'initiation de la formation de la plaque, mais elle exerce également un rôle dans l'accélération de son développement. En effet, les à-coups tensionnels favorisent les phénomènes de rupture de plaque. Le contrôle strict de la pression artérielle permet au contraire de stabiliser la plaque.

Rôle de l'hypercholestérolémie et des particules de LDL

Les molécules de LDL vont pénétrer dans le sous-endothélium grâce à l'augmentation de la perméabilité vasculaire et à leur lipophilie. Elles vont interagir avec les protéoglycanes de la matrice extracellulaire par leur fraction apolipoprotéine B. Les LDL vont alors subir des processus d'oxydation. Les radicaux libres, la myéloperoxydase et les phospholipases jouent les rôles principaux dans les processus de modification des LDL, lesquels sont primordiaux dans l'initiation de la réponse inflammatoire de la paroi artérielle. Les LDL oxydées vont activer les cellules endothéliales qui vont exprimer des molécules d'adhésion telles qu'ICAM-1 ou MCP-1 pour les monocytes.

Rôle des monocytes macrophages

Les monocytes activés en macrophages dans le sous-endothélium vont capter les LDL oxydées avec une forte affinité via leur récepteur scavenger. L'accumulation de lipides va transformer les macrophages en cellules spumeuses, qui vont participer à la progression et à la fragilisation de la plaque en sécrétant des cytokines inflammatoires telles que le PAF (*platelet activating factor*) et des métalloprotéases.

Inflammation et athérosclérose

La réponse inflammatoire intimale va produire du M-CSF (*monocyte-macrophage colony stimulating factor*) qui va favoriser l'afflux des macrophages et l'expression à leur surface de *scavenger receptor* et de *toll-like receptor* qui vont stimuler l'absorption de pathogènes, d'éléments apoptotiques ou de lipides par le macrophage. Via le *toll-like receptor*, les macrophages vont produire des cytokines inflammatoires, des protéases ou des radicaux libres cytotoxiques. Les lymphocytes T jouent également un rôle.

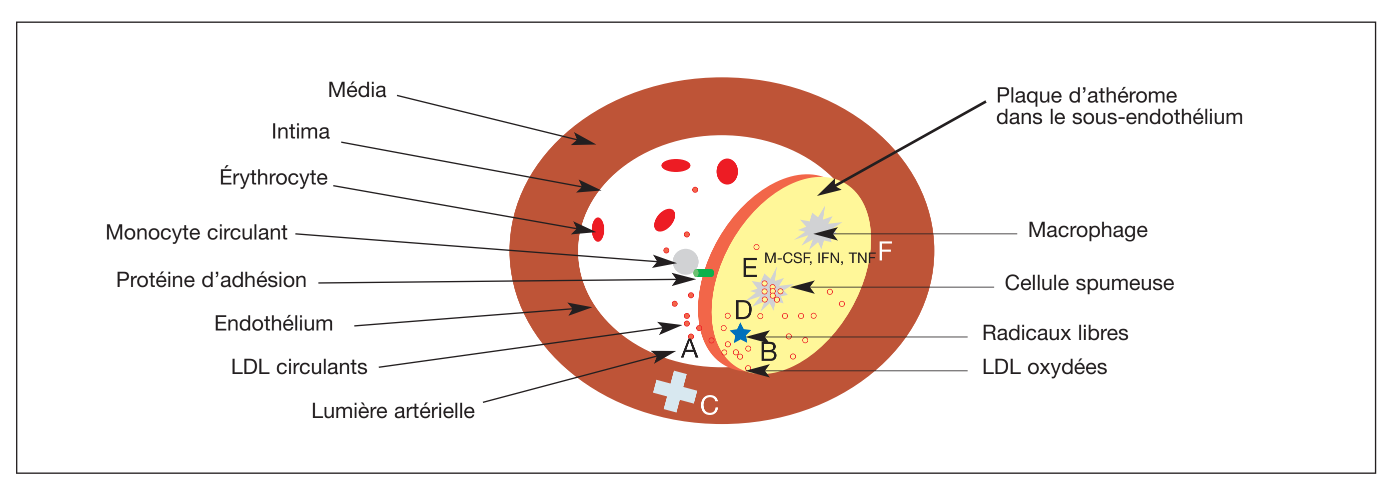


FIGURE 1 **Formation de la plaque d'athérome.** A : dysfonction endothéliale à l'origine de l'augmentation de la perméabilité endothéliale aux lipoprotéines. B : accumulation de LDL dans le sous-endothélium. C : contraintes pariétales liées à l'HTA et favorisant la rupture de la plaque. D : processus d'oxydation des LDL qui vont initier la réponse inflammatoire de la paroi artérielle. E : accumulation de lipides dans les monocytes activés en macrophages. Les macrophages vont se transformer en cellules spumeuses et participer à la fragilisation de la plaque. F : production de cytokines qui vont favoriser la réaction inflammatoire et l'extension de la plaque.

Athérome : Épidémiologie et physiopathologie
Le malade polyathéromateux

POINTS FORTS À RETENIR

- La maladie athéromateuse est une maladie diffuse qui touche l'ensemble des territoires vasculaires.

- Le principe de prise en charge du patient polyathéromateux repose sur la correction des facteurs de risque cardiovasculaires (règles hygiéno-diététiques et traitement pharmacologique), sur le dépistage des lésions asymptomatiques, sur le traitement préventif de certaines localisations athéromateuses telles que les anévrismes de l'aorte abdominale ou les sténoses carotidiennes, et sur le traitement des complications telles que les accidents vasculaires cérébraux, l'infarctus du myocarde ou les embolies de cholestérol.

- La réduction pharmacologique du risque cardiovasculaire global repose sur les antiagrégants plaquettaires, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine et sur les statines.

Ils se différencient en cellules Th1 et produisent de l'IFN γ qui active les macrophages. L'IFN γ va stimuler d'autres cytokines pro-inflammatoires telles que le TNF et l'IL1. Toutes ces cytokines tendent à favoriser l'extension de la lésion athéromateuse.

Apoptose et athérothrombose

La plaque d'athérome est le siège d'un grand nombre de processus apoptotiques liés à la réponse inflammatoire. Le rôle de l'apoptose dans la survenue du thrombus à l'origine de l'infarctus du myocarde est déterminant.

Évolution naturelle

La lésion athéroscléreuse évolue depuis l'enfance sur des dizaines d'années, passant par divers stades (**tableau 1**). Les lésions évoluent vers des lésions avancées dont certaines évoluent en lésions compliquées. Seul le stade VI est irréversible. Aux lésions asymptomatiques peuvent succéder soit un accident aigu à l'occasion d'une complication de l'athérosclérose, soit une progression de l'athérosclérose. Ce phénomène peut régresser et ses complications diminuer sous contrôle des facteurs de risque en prévention primaire et secondaire.

Après la rupture d'une plaque d'athérosclérose, 3 étapes de la thrombose sont décrites : l'adhésion, l'activation et l'agrégation plaquettaire. Ces étapes aboutissent à la formation d'un thrombus plaquettaire. Ce processus est ainsi appelé athérothrombose.

Fissuration et rupture de la plaque

L'évolution de la plaque d'athérosclérose est pendant longtemps asymptomatique. C'est à l'occasion d'une effraction, d'une érosion ou d'une rupture de la chape fibreuse qui recouvre la plaque que va se produire un événement thrombotique.

L'exposition des éléments du cœur lipidique de la plaque, en particulier du facteur tissulaire, est à l'origine du processus thrombotique.

La rupture de la plaque peut être déclenchée par des facteurs intrinsèques à la plaque, qui peuvent la fragiliser. Ces facteurs dépendent de la composition de la chape fibreuse (composition lipidique, quantité de cellules musculaires lisses, taux d'apoptose intraplaque), de son étendue et des processus métaboliques et enzymatiques (dégradation de la matrice extracellulaire par des MMP, ou matrix métalloprotéinases, comme des élastases, des collagénases, ou des gélatinases) qui y ont lieu. L'exposition à des facteurs infectieux comme *Chlamydia trachomatis*, le CMV ou des virus de la famille Herpès a été évoquée parmi les autres facteurs d'évolution de la plaque. La rupture de la plaque peut aussi être provoquée par des facteurs extrinsèques. Ceux-ci sont fonction des contraintes mécaniques, des forces de cisaillement exercées sur la plaque. L'activité sympathique et le taux de catécholamines circulantes vont entraîner une augmentation de la pression artérielle, de la fréquence cardiaque et du tonus vasomoteur. Toutes ces conditions vont majorer les contraintes mécaniques que la plaque subit.

Thrombose

La formation d'une thrombose est la résultante de l'activation de la cascade de la coagulation et de l'activation de l'hémostase primaire. Les flux sanguins artériels génèrent une activation de la voie plaquettaire tandis que la coagulation proprement dite est activée dans des conditions de flux lents (veineux) ou pour compléter la formation d'un thrombus après que le clou plaquettaire s'est formé. L'initiation du thrombus

blanc plaquettaire (ou clou plaquettaire) survient sur une plaque ulcérée qui met à nu le sous-endothélium, exposant le facteur tissulaire, et déclenchant les premières étapes de l'hémostase primaire (agrégation plaquettaire). La cascade de la coagulation sera ensuite enclenchée afin de renforcer et stabiliser le caillot.

Conséquences cliniques

Les accidents vasculaires sont représentés le plus souvent par la rupture d'une plaque provoquant l'agrégation plaquettaire et la formation d'un thrombus. C'est la complication la plus grave d'une plaque athéroscléreuse.

1. Syndromes coronariens aigus

Ils sont provoqués principalement par une thrombose des artères coronaires sur une plaque rompue. La rupture de la plaque permet l'activation plaquettaire, la formation d'un thrombus et l'oblitération complète ou presque complète de la lumière du vaisseau. Il en résulte une ischémie dans le territoire de la coronaire touchée, puis un infarctus, c'est-à-dire une nécrose tissulaire.

2. Accidents vasculaires cérébraux ischémiques

Ils se produisent lorsqu'une artère à destinée cérébrale (troncs supra-aortiques ou artères intracrâniennes) est occluse par un thrombus formé au niveau d'une plaque athéroscléreuse. L'étiologie de ces accidents est fréquemment athéromateuse, mais il peut aussi s'agir d'une embolie dont l'origine siège sur une artère en amont ou d'un embole à point de départ cardiaque à l'occasion d'un passage en arythmie complète par fibrillation auriculaire.

3. Artériopathie oblitérante des membres inférieurs

L'AOMI est le plus fréquemment provoquée par une sténose ou une thrombose des artères destinée à vasculariser les membres inférieurs : artères iliaques, artères fémorales superficielles, artères poplitées ou artères jambières. L'artériopathie oblitérante de membres inférieurs représente un modèle d'évolution chronique, progressive de la plaque athéromateuse. L'incorporation progressive de lipides oxydés au niveau de la plaque va entraîner une réduction progressive de la lumière des vaisseaux. Cette évolution va être silencieuse pendant de nombreuses années. Au cours de l'artériopathie oblitérante de membres inférieurs, dans la majorité des cas, les ruptures de plaque sont asymptomatiques. Lorsqu'elles se produisent, elles contribuent à l'évolution de la plaque et à sa progression. Il se forme des sténoses qui vont demeurer asymptomatiques en fonction du degré de rétrécissement, de leur localisation et du développement d'un réseau de collatérales pouvant suppléer l'apport de sang en distalité. En effet, on considère qu'une lésion athéromateuse devient significative sur le plan hémodynamique lorsqu'elle atteint 70 % de réduction de diamètre. Cependant, dans les formes évoluées, une décompensation aiguë peut se produire à l'occasion d'une rupture de plaque ou d'un processus embolique faisant entrer le patient en ischémie critique.

4. Anévrismes

Le plus fréquemment fusiformes, localisés typiquement au niveau de l'aorte abdominale, ils sont définis par une perte du parallélisme des bords artériels. Ils peuvent se compliquer de thrombose, d'emboles, de fibrose rétropéritonéale mais surtout de rupture. Ils peuvent s'inscrire dans le cadre d'une maladie polyanévrismale et siéger dans des territoires multiples.



Classification de Stary 1995

Type I : Existence de cellules spumeuses
Type II : Accumulation d'un plus grand nombre de cellules spumeuses en stries lipidiques. Ce type est retrouvé chez 50 % des sujets de un an
Type III : Accumulation de lipides extracellulaires en faible quantité.
Type IV : Première lésion avancée avec un centre lipidique, fente de cristaux de cholestérol et cellules géantes. Dès 15 ans et surtout après 40 ans
Type V : Plaque d'athérosclérose typique ou fibrolipidique, volumineuse saillant dans la lumière. 70 % de cellules spumeuses, 20 % de cellules musculaires lisses, 10 % de lymphocytes T
Type VI : Plaque d'athérosclérose compliquée survenant sur les types IV ou V ■ **VI a :** ulcération évoluant vers la rupture de plaque ou érosion de plaque évoluant vers la thrombose. ■ **VI b :** hématome intraplaque avec augmentation du volume de la plaque ■ **VI c :** thrombus, complication majeure secondaire à l'érosion ou l'ulcération de plaque

Autres modalités évolutives de la plaque athéroscléreuse

1. Embolie de cholestérol, athéromateuse

La rupture de la plaque est associée à la libération de particules lipidiques qu'elle contient et qui vont migrer et emboliser en distalité. L'atteinte est disséminée, tous les territoires peuvent être touchés (peau, rein, tube digestif, cerveau, orteils…). L'occlusion d'artères de petit calibre, d'artérioles ou de capillaires par des cristaux de cholestérol associe de la fibrine et du matériel lipidique. Une réaction inflammatoire réalise une véritable vascularite localisée. On retrouve une hyperéosinophilie sanguine. Cette complication survient chez des sujets athéroscléreux sous anti-

Fréquences et associations des localisations athéromateuses

En cas d'artériopathie des membres inférieurs, la prévalence de l'atteinte coronaire est de 30 à 70 % selon les séries de patients, celle des lésions carotidiennes de 12 à 30 %, celle des sténoses des artères rénales de 14 à 40 %, et celle des anévrismes de l'aorte abdominale de 6 %.
En cas d'atteinte coronarienne, il est diagnostiqué dans 60 % des cas une artériopathie des membres inférieurs, dans 20 % des cas un anévrisme de l'aorte, dans 5 à 40 % des cas une atteinte carotidienne, et dans 6 à 40 % des cas une lésion athéromateuse des artères rénales.
En cas d'anévrisme de l'aorte, on retrouve dans 85 % des cas une artériopathie des membres inférieurs, une atteinte coronarienne dans 36 à 58 % des cas, une lésion carotidienne dans 15 % des cas et une sténose significative d'une artère rénale dans 28 % des cas.
En cas d'atteinte carotidienne, on retrouve 40 % de coronaropathie, 15 % d'artériopathie oblitérante des membres inférieurs et 15 % d'atteinte de l'aorte abdominale.



FIGURE 2 Scanner 3D montrant les calcifications de l'aorte abdominale et des artères iliaques.



FIGURE 3 Artériographie de l'aorte abdominale montrant un athérome sténosant des artères iliaques primitives, interne et externe droites.

coagulants (facteur favorisant) ou après une exploration endovasculaire (coronarographie, artériographie).

2. Hémorragie intrapariétale et dissection artérielle

Elles peuvent être d'origine intrinsèque par rupture des vasa vasorum ou extrinsèque par rupture de plaque et afflux de sang dans le sous-endothélium.

Ces hémorragies intraplaque entraînent une brutale augmentation de volume à l'intérieur de la paroi de l'artère responsable de la dissection artérielle. L'exemple typique est la dissection aortique.

3. Vasospasme

Lié à une contraction brusque de l'artère en regard de la lésion athéromateuse, il peut être à l'origine de l'angor spastique. Celui-ci survient par défaut de production de monoxyde d'azote (NO), un agent vasodilatateur. Des vasospasmes peuvent également survenir sur des vaisseaux sains.

Malade polyathéromateux

L'athérosclérose se manifeste au niveau de tous les territoires artériels (carotidien, vertébral, coronaire ou artériel des membres inférieurs). À l'occasion d'un événement symptomatique (accident vasculaire cérébral, infarctus du myocarde, artériopathie oblitérante des membres inférieurs…), la découverte d'une lésion athéromateuse dans le territoire incriminé s'accompagne très fréquemment d'une lésion athéromateuse asymptomatique dans un ou plusieurs autres territoires. La maladie athéromateuse est une atteinte systémique, elle touche l'ensemble des territoires artériels. La prise en charge de ces patients doit donc être globale.

En cas de découverte d'une lésion athéromateuse dans un territoire donné, un dépistage des lésions doit être systématiquement réalisé dans l'ensemble des territoires : coronaires, carotides, vertébrales, artères sous-clavières, aorte abdominale, artères rénales, artères des membres inférieurs (**encadré**).

Examen de dépistage

1. Interrogatoire

Il faut relever l'ensemble des facteurs de risque cardiovasculaires (dyslipidémie connue, hypertension artérielle, tabagisme non sevré, diabète, hérédité vasculaire, activité physique, stress). Il faut rechercher des signes de retentissement clinique : angor d'effort, angor de repos, déficit moteur évocateur d'un accident vasculaire cérébral ancien, claudication intermittente des membres inférieurs (questionnaire d'Édimbourg).

2. Examen clinique

Il faut rechercher les pouls, les souffles dans l'ensemble des territoires vasculaires : carotidiens, sous-claviers, aortique abdominale, rénaux, fémoraux. On recherchera une asymétrie tensionnelle pouvant témoigner d'une sténose sous-clavière. On palpera l'abdomen à la recherche d'un anévrisme de l'aorte abdominale : masse battante, soufflante, expansive intra-abdominale.

Examens complémentaires

Ils sont prescrits de manière ciblée et appropriée en fonction des antécédents du patient, des données de l'interrogatoire et de l'examen physique, de son état général, de son âge et des propositions thérapeutiques que l'on peut raisonnablement lui proposer. Pour chaque territoire artériel, il existe une méthode de dépistage non invasive des sténoses artérielles.

L'échographie-doppler artérielle a une place de choix dans le dépistage des sténoses carotidiennes, des sténoses des artères rénales, des anévrismes de l'aorte abdominale ou des sténoses des artères des membres inférieurs.

Pour l'examen des coronaires, ce sont l'électrocardiogramme et l'échographie cardiaque ; la coronarographie, examen invasif, restant le *gold standard*.

Pour l'anévrisme de l'aorte sous-rénale, la méthode de référence de diagnostic est le scanner qui en définit les dimensions exactes dans le cadre du bilan préopératoire. L'échographie-doppler est un excellent examen de dépistage. Facile d'accès, non invasive, répétable et de faible coût, l'échographie-doppler est l'examen de choix de dépistage des anévrismes de l'aorte abdominale sous-rénale lorsqu'elle est réalisée par un opérateur entraîné.

Le dépistage d'une artériopathie oblitérante de membres inférieurs asymptomatique, outre la recherche de tous les pouls périphériques, repose sur le calcul de l'index de pression systolique. Calculé à partir des mesures des pressions systoliques à la cheville, rapporté à la pression artérielle systolique humérale, il est pathologique et signe une artériopathie oblitérante de membres inférieurs dès qu'il est inférieur à 0,9. Un ratio supérieur à 1,3 signe la présence d'une médiacalcose fréquente chez le diabétique et a la même valeur défavorable qu'un index de pression systolique abaissé. Le seuil de l'index de pression systolique a une valeur graduelle quant à la sévérité de l'atteinte (**tableau 2**).

De plus, l'évaluation de la perfusion des membres par l'IPS permet d'estimer le risque cardiovasculaire global du patient. En cas de claudication intermittente, une épreuve de marche sur tapis roulant permet d'apprécier la distance de marche et la pression de perfusion distale à l'effort. Si besoin, une échographie artérielle des membres inféreurs, une angio-IRM, un angioscanner, une

TABLEAU 2

Interprétation des index de pression systolique

Index de pression systolique > 1,3	médiacalcose
Index de pression systolique entre 0,9 et 1,1	normale
Index de pression systolique < 0,9	AOMI

AOMI : artériopathie oblitérante de membres inférieurs.

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

CAS CLINIQUE

Un homme de 70 ans, célibataire, consulte pour des douleurs de la jambe droite évoluant depuis 6 mois, qui se majorent quand il va faire ses courses.
Dans ses antécédents, on note un infarctus antérieur il y a 7 ans, une appendicectomie dans l'enfance, une dyslipidémie et un tabagisme non sevré estimé à 40 paquets-année.
Son traitement habituel comprend aténolol 50 mg/j et buflomédil 600 mg/j.
L'examen clinique retrouve un patient en bon état général, l'auscultation cardiopulmonaire est normale, mais on note une abolition des pouls distaux îà droite. Poids 85 kg pour une taille de 1,75 m. Périmètre abdominal 106 cm.

QUESTION N° 1

Quelle est, selon vous, l'étiologie la plus probable des douleurs jambières ?

QUESTION N° 2

Quels examens complémentaires non invasifs permettent de confirmer votre hypothèse ?

QUESTION N° 3

Quels sont les principaux facteurs de risque favorisant cette pathologie chez ce patient ?

QUESTION N° 4

Quel bilan d'extension allez-vous réaliser afin de réaliser pour une prise en charge globale de ce patient ?

QUESTION N° 5

À quelles complications votre patient s'expose-t-il ?

QUESTION N° 6

Quelle proposition thérapeutique médicamenteuse allez-vous faire ?

QUESTION N° 7

Quelles autres mesures de prise en charge non pharmacologiques allez-vous lui proposer ?

artériographie viendront compléter le bilan de l'artériopathie oblitérante de membres inférieurs (**fig. 2 et 3**). En cas d'ischémie critique, une évaluation de la pression de perfusion tissulaire par $TcPO_2$ ou doppler laser au gros orteil permet d'affiner le niveau de l'atteinte vasculaire périphérique.

Prise en charge

La maladie athéromateuse touche tous les territoires artériels. Il s'agit d'une véritable maladie systémique. La prise en charge de ces patients doit être spécialisée et multidisciplinaire. En effet, ces patients souffrent fréquemment d'autres pathologies et d'atteintes vasculaires multifocales touchant plusieurs organes.

1. Réduction de l'ensemble des facteurs de risque cardiovasculaire

Tabagisme : il faut évaluer la dépendance par le score de Fagerström, envisager une consultation anti-tabac, une substitution nicotinique, un antidépresseur, des thérapies comportementales…

HTA : un contrôle strict des valeurs tensionnelles est nécessaire : < 140/90 mmHg et < 130/80 mmHg chez le sujet insuffisant rénal ou diabétique.

Prise en charge du diabète : il faut envisager un régime hypocalorique, hypoglucidique, des antidiabétiques oraux ou une insulinothérapie, la surveillance biologique de la glycémie et de l'HbA1c, la surveillance des complications micro- et macrovasculaires, des complications rénales, neurologiques et oculaires.

Prise en charge des dyslipidémies : elle comporte un régime pauvre en graisses saturées, la diminution des apports lipidiques limités à un tiers de l'apport énergétique total ; la prescription de statines (inhibiteurs de l'HMG-CoA réductase) en prévention primaire et secondaire est fonction du nombre de facteurs de risque cardiovasculaire (**tableau 3**).

Les autres mesures sont la réduction pondérale (indice de masse corporelle < 25), la pratique d'une activité physique régulière (trois fois 30 minutes par semaine), la réduction de la consommation de sel et d'alcool, la consommation de fruits et de légumes (antioxydants).

Les facteurs de risque pour estimer le risque cardiovasculaire global sont :
– l'âge (> 50 ans chez l'homme et > 60 ans chez la femme) ;
– le tabagisme (tabagisme actuel ou arrêté depuis moins de 3 ans) ;
– les antécédents familiaux d'accident cardiovasculaire précoce : infarctus du myocarde ou mort subite avant l'âge de 55 ans chez le père ou chez un parent du premier degré de sexe masculin, infarctus du myocarde ou mort subite avant l'âge de 65 ans chez la mère ou chez un parent du premier degré de sexe féminin, accident vasculaire cérébral précoce (avant 45 ans) ;
– le diabète (traité ou non traité) ;
– une dyslipidémie : LDL-cholestérol O 1,60 g/L (4,1 mmol/L) ou HDL-cholestérol o 0,40 g/L (1 mmol/L).

2. Prise en charge pharmacologique

Les antiagrégants plaquettaires ont pour but est de prévenir l'agrégation plaquettaire au contact de la plaque athéromateuse. Les principaux sont l'aspirine à la dose de 75 à 160 mg/j et le clopidogrel (Plavix) à la dose de 75 mg/j.

TABLEAU 3 **Objectif LDL-cholestérol et facteur de risque cardiovasculaire**

Facteur de risque	Objectif LDL-cholestérol
Nombre de facteurs de risque	
0	< 2,20 g/L
1	< 1,9 g/L
2	< 1,6 g/L
> 2	< 1,3 g/L
Prévention secondaire	< 1 g/L
Haut risque vasculaire	< 1 g/L

Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) diminuent le risque cardiovasculaire des patients atteints d'athérosclérose à haut risque cardiovasculaire (étude HOPE, ramipril).

Les statines permettent de diminuer le taux de LDL-cholestérol et d'atteindre les objectifs cibles en fonction des risques cardiovasculaires. Ils permettent de diminuer la mortalité cardiovasculaire, indépendamment de leur effet sur le taux de LDL (étude HPS, simvastatine). Les statines exercent également un rôle dans la stabilisation de la plaque d'athérome.

Les autres traitements sont les bêtabloquants qui permettent de diminuer la fréquence cardiaque, la consommation en oxygène du myocarde, et la pression artérielle, et jouent ainsi un effet protecteur cardiovasculaire global chez les patients polyvasculaires potentiellement coronariens. Comme pour les molécules précédentes, leur prescription n'est pas systématique mais fonction de chaque patient et en dehors de toute contre-indication.

La revascularisation par voie endovasculaire ou par voie chirurgicale, la rééducation cardiaque ou vasculaire s'associent à l'ensemble de ces traitements. •

Ch. Griffon, C. Cohen et D. Stephan déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts.

POUR EN SAVOIR +



Monographies

Facteurs de risque cardiovasculaire
Rev Prat 2005;55(16):1753-814

Ischémie cérébrale
Rev Prat 2006;56(13):1407-58

Mais aussi…

Monographie. Pathologie carotide et vertébro-basilaire. Rev Prat 2004;54[10]:1060-106).

Monographie. Syndromes coronaires aigus. Rev Prat 2003;53[6]:593-644.

218 – ATHEROME : EPIDEMIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE – LE MALADE POLYATHEROMATEUX

EPIDEMIOLOGIE des MALADIES CARDIO-VASCULAIRES

MORTALITE
- 1ère cause de mortalité dans le monde
- 2e cause de mortalité en France
- Pays Nord et Est Europe > Amérique du Nord > Europe du Sud, Japon, Chine
- Tendance à la baisse : progrès de prise en charge et prévention

INCIDENCE :
- 5 fois plus élevée chez l'homme, différence qui ↘ avec l'âge
- Suspicion de fort accroissement par augmentation de certains FDR : habitudes alimentaires, sédentarité, obésité, diabète

PREVALENCE : augmente avec l'âge de la population

Athérosclérose :
- Association variable de **remaniements de l'intima** des artères de gros et moyen calibre
- Consistant en une **accumulation focale** de lipides, glucides complexes, sang et produits sanguins, tissu fibreux et dépôts calcaires
- Le tout s'accompagnant de **modifications de la media**
  → Réaction **inflammatoire**, **focale** mais **disséminée** dans le réseau artériel
- Tendance évolutive naturelle : **aggravation par étapes silencieuses**, dépendant du développement intermittent des plaques

PHYSIOPATHOLOGIE : 2 stades

STRIE LIPIDIQUE	PLAQUE ATHEROME
▪ Accumulation **dès l'enfance** de ▪ Cellules spumeuses intimales (monocytes transformés en macrophages + CML) ▪ Associées à des dépôts lipidiques (accumulation de LDL oxydées non pris en charges par les récepteurs « scavengers » (éboueurs)	= plaque fibreuse ▪ Evolution fibreuse des stries lipidiques ▪ Noyau lipidique : cellules spumeuses, lipides extra-cellulaires, destruction de la limitante élastique interne ▪ Chape fibreuse : constituée de collagène et CML, elle sépare le noyau lipidique de l'intima

EVOLUTION DE LA PLAQUE D'ATHEROME

RUPTURE DE LA PLAQUE
- Brutale, de nombreuses ruptures restent asymptomatiques
- Par érosion ou déchirure de la chape fibreuse
- Formation immédiate d'un thrombus → Réduction ou obstruction de la lumière de l'artère
- Possible fragmentation du thrombus → Embolies
- Rupture d'autant plus probable que plaque « jeune », très lipidique et inflammatoire
- Concerne souvent les plaques d'athérome peu sténosantes +++

HEMORRAGIE INTRA-PLAQUE
- Augmentation brusque du volume de la plaque
- Peut rompre la chape fibreuse

PROGRESSION DE LA PLAQUE ATHEROMATEUSE
- Vitesse de progression fonction des FDR et processus de vieillissement +++
- Réduction successive de la lumière du vaisseau → Tableau d'ischémie chronique stable (angor stable, claudication intermittente)
- Augmentation du volume de la plaque, par poussées ++, lors d'accidents aigus de rupture de plaque, en incorporant du matériel thrombotique
- Evolution lente vers un tissu fibreux et calcifié

REGRESSION DES PLAQUES
- Observée expérimentalement chez des animaux, difficilement démontrable chez l'homme

EVOLUTION DES STENOSES ARTERIELLES (REMODELAGE)

Augmentation de l'épaisseur de la paroi par augmentation du volume des plaques + modification du diamètre du vaisseau :
- Remodelage compensateur : élargit le diamètre pour préserver la lumière artérielle
- Remodelage constrictif : réduit le diamètre du vaisseau et majore la sténose vasculaire en regard de la lésion athéromateuse

DEVELOPPEMENT DES ANEVRYSMES

Altération de la structure pariétale du vaisseau et destruction de la matrice extracellulaire → Dilatations anévrysmales

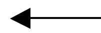
LOCALISATIONS PRÉFÉRENTIELLES DES LÉSIONS D'ATHÉROSCLÉROSE

- A proximité de **flux artériels turbulents**: courbures et **bifurcations artérielles, ostiums, zone de contrainte mécanique**
- Artères de **gros et moyen calibre**: l'aorte et ses branches
- Extension habituelle à plusieurs territoires artériels : atteinte polyvsculaire ou patient poly-athéromateux
- Localisations principales par leur fréquence et conséquences:
  - Carotides → AVC
  - Coronaires r→ cardiopathies ischémiques
  - Aorte → AVC et anévrysmes (surtout de l'aorte abdominale +++)
  - Artères rénales → HTA et d'insuffisance rénale
  - Artères digestives → Artériopathie mésentérique
  - Artères des membres inferieurs → AOMI

FACTEURS DE RISQUE D'ATHEROME

- **FDR principaux**: tabagisme, HTA, dyslipidémies et diabète
- **FDR non modifiables**: âge, sexe masculin, antécédents familiaux.
- **Facteurs prédisposant**: obésité, sédentarité, stress et conditions psychosociales.
- **Marqueurs de risque**: hyperhomocysteinemie, fibrinogène ou CRP élevés

→ Influencent le développement de l'athérome, la fréquence de survenue des complications cardiovasculaires et de leurs récidives.
→ Nécessitent donc leur prise en charge en prévention primaire et secondaire



POINTS D'IMPACT DES THÉRAPEUTIQUES

PREVENIR LE DEVELOPPEMENT DE L'ATHEROME
- Diminuer la lésion endothéliale: suppression ou traitement de tous les FDR modifiables
- Diminuer l'accumulation LDL: régime alimentaire, statines et autres hypolipémiants
- Stabiliser les plaques (diminuer le risque de rupture) : statines
- Faire régresser le volume des plaques: statines a fortes doses (hors reco)
- Diminuer l'inflammation: aspirine, statines
- Diminuer les contraintes mécaniques: antihypertenseurs, IEC, β-bloqueurs.

DIMINUER LES EXTENSIONS DE THROMBOSES LORS RUPTURES DE PLAQUES
Aspirine, clopidogrel, héparine en urgence

PRISE EN CHARGE DU RETENTISSEMENT DES STENOSE :
Traitement de l'insuffisance coronaire stable, de l'ischémie, des sténoses des artères rénales (HTA, IR), de l'AOMI

PRISE EN CHARGE DES COMPLICATIONS CARDIO-VASCULAIRES
Traitement des syndromes coronaires aigus, des AVC, des dissections de l'aorte, des ischémies aigues des membres inferieurs…

TRAITEMENT DES LESIONS ATHEROMATEUSES LES PLUS MENACANTES :
- Angioplastie ou pontages coronaires, chirurgie carotidienne
- Cure chirurgicale des anévrysmes, angioplastie ou pontage des artères des MI

- La gravite des accidents aigus n'est pas toujours corrélée a l'ancienneté ou à l'étendue de l'athérome: la rupture d'une plaque athéromateuse coronaire, jeune, peut être responsable d'un infarctus ou d'une mort subite.
- Cependant la probabilité de survenue d'une complication de la maladie athéromateuse ou d'une récidive est très dépendante du nombre des facteurs de risque présents.

MALADE POLY-ATHEROMATEUX

Atteinte athéromateuse **d'au moins deux territoires artériels différents**. L'atteinte peut être **symptomatique ou non**.

Ces fréquentes associations imposent de dépister les lésions des autres territoires artériels, chaque fois qu'une lésion athéromateuse est découverte, mais également tout au long de la prise en charge et du suivi du patient.

PREVALENCE DE L'ATTEINTE POLYVASCULAIRE

Varie selon le siège de la 1ère lésion devenue symptomatique

CORONARIEN	AOMI Sténose carotide Anévrysme AA
→ AOMI 20% → Sténose carotide 20% → Sténose artères rénales : 20%	→ Atteinte coronaire présente dans 50% des cas

PRISE EN CHARGE DE TOUT MALADE POLYATHEROMATEUX

EVALUATION DES FACTEURS DE RISQUE

- Prise en charge des FDR, commune à tous les territoires artériels
- Calcul du risque CV global

BILAN D'EXTENSION DES LESIONS

- Bilan clinique systématique de tous les territoires
- ECG systématique
- Mesure de l'IPS aux MI
- Sélection des explorations complémentaires spécifiques selon
  - Bilan clinique et risque CV global
  - Prévalence d'atteinte d'un autre territoire
  - Nécessité ou non d'un geste invasif

→ Echographie doppler de :

- MI
- Aorte abdominales
- Coronaire/cœur
- Troncs supra-aortiques, carotides



TRAITEMENT ADMIS POUR L'ENSEMBLE DES PATIENTS POLYVASCULAIRES

PRISE EN CHARGE DES FACTEURS DE RISQUE MODIFIABLES

- Arrêt du tabac +++.
- Diététique et éducation thérapeutique
- Activité physique régulière et fréquente

MEDICAMENTS AYANT PROUVES LEUR EFFICACITE POUR DIMINUER LA MORBI-MORTALITE EN PREVENTION SECONDAIRE

- **Aspirine** (75-325 mg/j) **SYSTEMATIQUE**
- **Clopidogrel** (Plavix) si intolérance à l'aspirine ou atteintes polyvasculaires compliquées
- **Statines SYSTEMATIQUES** en prévention secondaire, à discuter selon le risque CV global en prévention primaire
- **IEC ou ARA2** : ↘ risque d'IDM, AVC et freine altération de la fonction rénale
- **Bbloquants pour les coronariens** et les autres polyvasculaires dont la prévalence d'atteinte coronaire est importante (contre-indication en cas d'AOMI sévère ou ischémie critique)

PRISE EN CHARGE SPECIFIQUE DE CERTAINES LOCALISATIONS ASYMPTOMATIQUES

- **Chirurgie AAA** : si diamètre > 5,5 cm ou augmentation > 0,5 cm en 1 an
- **Endartériectomie d'une sténose carotide** si sténose > 80 %
- Revascularisation myocardique (angioplastie ou chirurgie) :
  - Après tout SCA si sténose coronaires > 70 %
  - Rarement indiquée lors d'ischémie silencieuse ou angor stable sauf si
    - Faible seuil d'ischémie d'après un test d'effort,
    - Territoire d'ischémie étendue d'après une scintigraphie ou une échocardiographie de stress,
    - Nécessité de chirurgie à haut risque (aorte abdominale par ex)

→ Indications chirurgicales des lésions athéromateuses de plusieurs territoires demandent une évaluation du risque et une recherche de pathologie coronaire instable.

En dehors d'un caractère d'urgence, l'ordre de réparation chirurgicale des lésions est: carotides, coronaires, aorte abdominale puis membres inferieurs.

EDUCATION THERAPEUTIQUE - COMPREHENSION DE LA MALADIE

- Connaissances de signes d'appel
- Apprentissage de l'observance, efficacité et tolérance des divers traitements et MHD indispensable
- Evaluation régulière des objectifs définis de prévention secondaire

BILAN CLINIQUE ANNUEL

- Examen clinique de tous les territoires artériels et choix des explorations complémentaires nécessaires

FACTEURS DE RISQUE CARDIOVASCULAIRE ET PRÉVENTION

Dr Marie-Emmanuelle Sirieix
AP-HP, Hôpital européen Georges-Pompidou, centre de médecine préventive cardiovasculaire, 75908 Paris Cedex 15, France
marie-emmanuelle.sirieix-h@aphp.fr



EXPLIQUER les facteurs de risque cardiovasculaire, leur impact pathologique et la notion de stratification du risque (coronarien par exemple).
EXPLIQUER les modalités de la prévention primaire et secondaire des facteurs de risque cardiovasculaire et les stratégies individuelles et collectives.

Les maladies cardiovasculaires demeurent en France la deuxième cause de décès juste après le cancer mais restent la première cause de décès chez les femmes et chez les plus de 65 ans. Les décès cardiovasculaires ont baissé de 50 % depuis les années 1980 mais au prix d'une augmentation parallèle de la morbidité, avec de lourdes séquelles d'accidents coronariens et vasculaires cérébraux non mortels.

Il est indispensable d'améliorer leur prévention en utilisant les progrès diagnostiques de prédiction du risque cardiovasculaire permettant de déceler les sujets à haut risque avant qu'ils ne soient frappés de complication et de les traiter afin d'éviter une telle complication (prévention primaire) à l'instar de la stratégie thérapeutique appliquée aux patients déjà atteints de maladie coronarienne ou vasculaire périphérique ou cérébrale (prévention secondaire) pour prévenir une récidive.

Expliquer les facteurs de risque cardiovasculaire, leur impact pathologique et la notion de stratification du risque (coronarien par exemple)

Notion de facteur de risque et de risque cardiovasculaire

L'épidémiologie des maladies cardiovasculaires a débuté au lendemain de la Seconde Guerre mondiale aux États-Unis par une étude de cohorte dans la ville de Framingham située dans le Massachusetts. Les participants ont été suivis avec des contrôles médicaux réguliers à partir de 1948, puis leurs descendants à partir de 1971. C'est ainsi que pour la première fois un lien entre l'hypercholestérolémie, l'hypertension artérielle, le diabète, le tabagisme et une augmentation des maladies cardiovasculaires a été établi. On a pu ainsi définir un facteur de risque comme tout attribut, caractéristique clinique ou biologique, ou exposition qui augmente la probabilité de développer une maladie. Le facteur de risque doit répondre à plusieurs critères, qui sont :

- a) une augmentation de l'incidence de la maladie avec la durée de l'exposition (comme pour le tabac) ;
- b) la présence du facteur avant que la maladie ne se manifeste ;
- c) un effet dose-dépendant ;
- d) la cohérence de la relation dans les études, qu'elles soient cliniques ou expérimentales (l'hypercholestérolémie induite chez l'animal entraîne l'apparition de plaques d'athérome) ;
- e) la diminution du risque après intervention appropriée sur le facteur de risque (comme le sevrage du tabac).

Le marqueur de risque, lui, est un témoin de la maladie, sans influence sur son évolution et sans que l'on puisse établir un lien de causalité.

Facteurs de risque cardiovasculaire non modifiables

Ce sont des facteurs de risque constitutionnels dont le déterminisme et la génétique.

1. Âge

Les lésions d'athérosclérose, à l'origine des maladies cardiovasculaires, apparaissent tôt et augmentent avec l'âge. Ce risque devient significatif à partir de 50 ans chez l'homme et 60 ans chez la femme.

2. Hérédité

Un antécédent familial au premier degré (parents et/ou fratrie) d'accident coronarien ou de mort subite survenant avant 55 ans chez l'homme et avant 65 ans chez la femme constitue un facteur de risque.

3. Sexe masculin

Le risque survient plus précocement chez l'homme.

Facteurs de risque cardiovasculaire modifiables traditionnels

1. Tabac

Le tabagisme, actif mais aussi passif, est un facteur de risque cardiovasculaire majeur mais modifiable par excellence, le sevrage s'accompagnant d'une baisse rapide du risque cardiovasculaire : en prévention secondaire, le risque d'un nouvel infarctus diminue de 50 % un an après le sevrage.

Les effets délétères du tabac sont liés à la quantité de tabac consommée par jour et à la durée d'exposition que l'on exprime en paquet-année (nombre de paquets consommés par jour multiplié par le nombre d'années de consommation).

Les modes de consommation évoluent atteignant des populations jusque-là préservées comme les sujets jeunes et les femmes.

2. Hypertension artérielle

L'hypertension artérielle par son retentissement sur les organes cibles (cœur, cerveau et rein) est à l'origine d'une lourde morbimortalité coronarienne et surtout cérébro-vasculaire, double de celle d'une population normotendue. C'est aussi un facteur de risque fréquent retrouvé dans 20 % de la population générale.

Le risque cardiovasculaire croît avec le niveau de la pression artérielle et on parle d'hypertension artérielle (HTA) quand la pression artérielle systolique dépasse 140 mmHg et/ou la pression artérielle diastolique dépasse 90 mmHg. Ce risque devient majeur lorsque le seuil dépasse 180 mmHg pour la systole et/ou 110 mmHg pour la diastole.

La pression artérielle augmente avec l'âge et notamment la pression pulsée (différence entre la pression artérielle systolique et diastolique) délétère pour le système cardiovasculaire.

3. Dyslipidémies

De nombreuses études épidémiologiques ont montré que le taux de LDL-cholestérol était corrélé positivement et de façon exponentielle avec le risque coronarien sur un mode continu dès les plus basses valeurs. Un traitement par statine entraîne la diminution des accidents coronariens et à moindre degré des accidents vasculaires cérébraux. Quand l'hypercholestérolémie est sévère (cholestérol total > 3,20 g/L ou LDL-cholestérol > 2,20 g/L), elle est considérée comme un risque majeur.

Si le LDL-cholestérol est corrélé positivement au risque cardiovasculaire, à l'inverse un taux élevé de HDL-cholestérol (> 0,60 g/L) a un effet protecteur.

4. Diabète

Le diabète est défini par une élévation de la glycémie à jeun au-delà de 7 mmol/L (soit 1,26 g/L) à 2 reprises. Quel que soit le type de diabète, 1 ou 2, le risque cardiovasculaire est augmenté. Les complications cardiovasculaires sont plus précoces dans le diabète de type 1, à partir de 30 ans. Mais l'incidence galopante du diabète de type 2 en fait un facteur de risque préoccupant. Ce risque est considéré comme majeur lorsque le diabète est associé à au moins deux autres facteurs de risque et/ou à une dysfonction rénale.

Facteurs de risque cardiovasculaire complémentaires

À côté des facteurs de risque traditionnels, existent d'autres facteurs de risque qualifiés de complémentaires :

– la sédentarité, les troubles anxiodépressifs, la précarité et le faible statut socio-économique sont plus difficiles à quantifier mais le risque cardiovasculaire réel est plus élevé en leur présence ;

– le surpoids (indice de masse corporelle entre 25 et 30 kg/m²) et l'obésité (indice de masse corporelle > 30 kg/m²) surtout s'il existe une répartition androïde des graisses (périmètre abdominal > 94 cm chez l'homme, > 80 cm chez la femme) augmentent le risque cardiovasculaire. Lorsque le surpoids est associé à des troubles lipidiques, des troubles de la glycorégulation ou à une hypertension artérielle, on parle alors de syndrome métabolique. Ce dernier regroupe au moins 3 des 5 items suivants (surpoids androïde, hypertriglycéridémie > 1,50 g/L, hypo-HDLémie < 0,40 g/L, pression artérielle > 140/90 mmHg, glycémie > 1 g/L) et expose au risque d'évolution vers un diabète de type 2 et de ce fait vers un haut risque cardiovasculaire ;

– l'insuffisance rénale avancée et les maladies inflammatoires chroniques comme les connectivites ou une infection par le virus de l'immunodéficience humain contribuent au développement de l'athérosclérose.

Paradoxe et limites des facteurs de risque traditionnels

Si les facteurs de risque cardiovasculaire traditionnels sont une cause avérée de maladie athéroscléreuse, leur valeur prédictive est faible lorsqu'ils sont pris isolément sauf en cas de risque majeur. Ainsi lorsqu'on compare les incidences annuelles d'événements coronariens en présence et en l'absence de chacun d'entre eux comme dans l'étude ARIC (*Atherosclerosis risk in communities*), aucun des facteurs de risque pris isolément n'est capable de prédire une incidence annuelle de maladies coronariennes de plus de 1 %, sauf le diabète chez l'homme qui atteint presque 1,5 %, valeur qui reste bien en deçà du seuil de 2 % par an définissant le haut risque. Mais l'intégration des facteurs de risque dans un score de risque multifactoriel augmente leur valeur prédictive.

1. Score de risque multifactoriel

Ce score de risque global est obtenu en attribuant à chaque facteur de risque traditionnel des points de risque qui sont fonction de l'importance de ce facteur, en calculant la somme de tous les points de risque des différents facteurs, et en transformant le total des points de risque obtenu en probabilité d'accident coronarien dans les 10 ans. Le score le plus utilisé dans le monde est celui de Framingham (**tableau 1**). Il montre par exemple

TABLEAU 1

Calcul par le score de Framingham du risque d'événement coronarien majeur dans les 10 ans chez l'adulte non diabétique

RISQUE ESTIMÉ À 10 ANS (HOMMES)

Âge (ans)	Score de Framingham (points)
20-34	-9
35-39	-4
40-44	0
45-49	3
50-54	6
55-59	8
60-64	10
65-69	11
70-74	12
75-79	13

Cholestérol total (mg/dL)	Score de Framingham (points)				
	20-39 ans	40-49 ans	50-59 ans	60-69 ans	70-79 ans
< 160	0	0	0	0	0
160-199	4	3	2	1	0
200-239	7	5	3	1	0
240-279	9	6	4	2	1
⩾ 280	11	8	5	3	1

Tabac	Score de Framingham (points)				
	20-39 ans	40-49 ans	50-59 ans	60-69 ans	70-79 ans
Non fumeur	0	0	0	0	0
Fumeur	8	5	3	1	1

HDL (mg/dL)	Score de Framingham (points)
⩾ 60	-1
50-59	0
40-49	1
< 40	2

Pression systolique (mmHg)	Score de Framingham (points)	
	Traité	Non traité
< 120	0	0
120-129	0	1
130-139	1	2
140-159	1	2
⩾ 160	2	3

TOTAL	Score de Framingham (points)	Risque à 10 ans (en %)
	0-4	1
	5-6	2
	7	3
	8	4
	9	5
	10	6
	11	8
	12	10
	13	12
	14	16
	15	20
	16	25
	⩾ 17	⩾ 30

RISQUE ESTIMÉ À 10 ANS (FEMMES)

Âge (ans)	Score de Framingham (points)
20-34	-7
35-39	-3
40-44	0
45-49	3
50-54	6
55-59	8
60-64	10
65-69	12
70-74	14
75-79	16

Cholestérol total (mg/dL)	Score de Framingham (points)				
	20-39 ans	40-49 ans	50-59 ans	60-69 ans	70-79 ans
< 160	0	0	0	0	0
160-199	4	3	2	1	1
200-239	8	6	4	2	1
240-279	11	8	5	3	2
⩾ 280	13	10	7	4	2

Tabac	Score de Framingham (points)				
	20-39 ans	40-49 ans	50-59 ans	60-69 ans	70-79 ans
Non fumeuse	0	0	0	0	0
Fumeuse	8	5	3	1	1

HDL (mg/dL)	Score de Framingham (points)
⩾ 60	-1
50-59	0
40-49	1
< 40	2

Pression systolique (mmHg)	Score de Framingham (points)	
	Traitée	Non traitée
< 120	0	0
120-129	1	3
130-139	2	4
140-159	3	5
⩾ 160	4	6

TOTAL	Score de Framingham (points)	Risque à 10 ans (en %)
	< 9-12	1
	13-14	2
	15	3
	16	4
	17	5
	18	6
	19	8
	20	11
	21	14
	22	17
	23	22
	24	27
	⩾ 25	⩾ 30

Pour convertir les valeurs de cholestérol en mmol/L, multiplier par 0,02586. HDL = cholestérol lié aux lipoprotéines de haute densité (HDLc) et la pression systolique.
D'après le *National Heart, Lung, and Blood Institute.*

qu'un homme de 58 ans ayant une hypertension artérielle traitée à 155/90 mmHg, un cholestérol total à 2,60 g/L, un HDL-cholestérol à 0,35 g/L et une consommation régulière de 5 cigarettes par jour, a une probabilité d'accident coronarien dans les 10 ans de 30 %, ce qui correspond à un haut risque selon les normes internationales en vigueur. Trois niveaux de risque sont ainsi définis : le faible risque avec moins de 10 % de probabilité d'accident coronarien à 10 ans, le risque intermédiaire avec 10 à 20 % de probabilité d'accident coronarien à 10 ans, et le haut risque (ou risque coronarien équivalent) avec plus de 20 % de probabilité d'accident coronarien à 10 ans.

L'exemple du patient évoqué plus haut est instructif car bien qu'il soit asymptomatique et apparemment en bonne santé, la multiplicité de ses facteurs de risque traditionnels, chacun d'entre eux étant pourtant modéré, lui procure un haut risque d'accident coronarien. Ce haut risque multifactoriel dont le diagnostic est souvent ignoré du patient et de son médecin constitue actuellement le terrain sur lequel se développe la majorité des accidents cardiaques et sa détection par l'évaluation du score de risque telle qu'elle vient d'être définie est une priorité de santé publique. Cependant, le score de risque de Framingham n'est pas parfaitement adapté à la population française dont le risque moyen est moindre que celui de la population américaine et il a donc été proposé d'adapter le score de Framingham en le divisant par un facteur de 1,5 à 2 ou d'utiliser un autre score de risque mieux adapté à notre population comme le score de risque européen (SCORE) qui tient compte des disparités régionales européennes à partir d'études européennes prospectives. Il intègre l'âge, le sexe, la pression artérielle systolique, le cholestérol total/HDL et le tabagisme pour calculer la probabilité de décès cardiovasculaire (d'origine coronarienne ou cérébrovasculaire) dans les 10 ans à venir. Le haut risque est alors défini comme > 5 %.

2. Facteurs de risque majeurs

La présence d'un seul de ces facteurs définit d'emblée le haut risque cardiovasculaire (probabilité d'accident coronarien à 10 ans > 20 %) sans passer par le calcul du score plurifactoriel. Ils sont constitués par :

– des patients en prévention secondaire d'un événement cardiovasculaire coronarien (syndrome coronaire aigu ou angor avec coronaropathie documentée, revascularisation coronarienne chirurgicale ou endovasculaire), cérébral (accident vasculaire cérébral transitoire ou constitué, endartériectomie carotidienne) et artériel périphérique (artériopathie oblitérante des membres inférieurs, revascularisation des artères périphériques ou rénales) ;
– des patients en prévention primaire ayant une athérosclérose infraclinique asymptomatique : sténose carotidienne de plus de 50 %, sténose d'une artère rénale ou d'une artère périphérique de plus de 50 %, anévrisme de l'aorte abdominale de plus de 30 mm ;
– des patients en prévention primaire ayant un monorisque sévère : une hypertension artérielle de grade III définie par une pression artérielle systolique > 180 mmHg et/ou pression artérielle diastolique > 110 mmHg ; une hypercholestérolémie sévère définie par un cholestérol total > 3,20 g/L ou LDL-cholestérol > 2,40 g/L ; un diabète lorsqu'il est associé à au moins deux autres facteurs de risque et/ou à une dysfonction rénale.

3. Détection de l'athérosclérose infraclinique

Chez des patients victimes d'accident coronarien aigu, dans 60 % des cas, aucun ou un seul facteur de risque est retrouvé, suggérant une faible sensibilité des facteurs de risque cardiovasculaire pris isolément pour prédire la survenue d'un syndrome coronaire aigu. Dans les mêmes études, 80 % des sujets non coronariens ont au moins un facteur de risque cardiovasculaire à l'inclusion, illustrant ainsi la faible spécificité des facteurs de risque traditionnels.

Cette constatation rend le diagnostic du risque et la mise en route d'un traitement de réduction de risque efficace avant l'accident difficile voire impossible, sauf à recourir à de nouveaux outils diagnostiques. Les progrès dans le diagnostic du risque cardiovasculaire reposent sur l'utilisation des nouvelles techniques d'imagerie non invasive permettant de détecter l'athérosclérose infraclinique, c'est-à-dire asymptomatique et non compliquée : épaississement intima-média et plaques carotidiennes et artérielles périphériques mesurées par ultrasons, calcifications coronariennes mesurées par scanner cardiaque ultrarapide ou multibarette à basse irradiation. Un ou plusieurs de ces marqueurs peuvent conduire à requalifier dans la catégorie du haut risque un sujet à score de risque traditionnel intermédiaire.

Expliquer les modalités de la prévention primaire et secondaire des facteurs de risque cardiovasculaire et les stratégies individuelles et collectives

Le traitement de réduction du risque cardiovasculaire repose sur les règles hygiéno-diététiques associées éventuellement à un traitement médicamenteux en fonction du niveau de risque. En prévention secondaire, le traitement médicamenteux associé d'emblée découle de l'*evidence based medicine* et est adapté au profil du patient et aux éventuelles comorbidités. En prévention primaire, le traitement médicamenteux est associé aux règles hygiéno-diététiques si le niveau de risque cardiovasculaire est suffisamment élevé. Ainsi, chez un homme de 50 ans, sédentaire en surpoids, fumeur et hypertendu avec un LDL-cholestérol de 1,40 g/L, le risque d'événement coronarien à 10 ans est très élevé (Framingham de 35 %), et la prescription d'une statine associée au sevrage tabagique et à la normalisation de la pression artérielle (en plus d'un régime hypocalorique, et d'un exercice physique d'endurance) va abaisser le risque à moins de 20 %. À l'inverse, la prescription médicamenteuse est inutile chez une jeune femme de 30 ans, non fumeuse, sportive et dont le LDL-cholestérol est de 1,80 g/L et dont le risque cardiovasculaire global est faible. Dans ce dernier cas, seul un régime méditerranéen associé à la poursuite de l'activité sportive est recommandé.

Facteurs de risque cardiovasculaire
et prévention



POINTS FORTS À RETENIR

- Le risque cardiovasculaire est multifactoriel et la prise en charge des facteurs de risque doit tenir compte du risque global.
- En ciblant la population à haut risque cardiovasculaire, on diminuera de manière significative les événements coronariens et cérébro-vasculaires.
- Le diagnostic de haut risque est retenu chez tous les patients en prévention secondaire d'un événement cardiovasculaire d'origine athéromateuse (coronaropathie, accident vasculaire cérébral ischémique ou artériopathie des membres inférieurs), chez les patients porteurs d'une athérosclérose significative (sténose carotidienne > 50 %, dilatation aortique anévrismale) ou chez les patients ayant un mono-risque sévère (LDL-cholestérol > 2,20 g/L, HTA > 180/110 mmHg ou diabète compliqué) et chez les patients dont le score de risque multifactoriel est élevé (Framingham corrigé > 20 %, score > 5 %).
- Le traitement de réduction de risque vise des cibles thérapeutiques et des seuils d'intervention qui sont fonction du niveau de risque. Il repose toujours sur les règles hygiéno-diététiques qui, dans le haut risque, sont associées à un traitement intensif polymédicamenteux des facteurs de risque.

Cibles du traitement de réduction de risque (tableau 2)

Ce sont tous les facteurs de risque modifiables : pression artérielle, LDL-cholestérol, glycémie à jeun, hémoglobine glyquée en cas de diabète, tabagisme, surpoids, sédentarité.

Les valeurs auxquelles ces cibles thérapeutiques doivent être amenées sont fonction du risque cardiovasculaire global, notamment pour la pression artérielle, le LDL-cholestérol et l'hémoglobine glyquée.

Les valeurs des autres cibles thérapeutiques sont indépendantes du niveau de risque : glycémie < 1 g/L (en l'absence de diabète), sevrage complet et définitif du tabac, indice de masse corporelle < 25 kg/m² et périmètre abdominal < 94/80 cm chez l'homme/la femme, lutte contre la sédentarité. Pour atteindre ces cibles, le traitement est d'abord non médicamenteux en modifiant son style de vie : régime alimentaire de type méditerranéen, peu salé, pauvre en graisse et en sucre rapide et en cas de surpoids hypocalorique ; pratique d'une activité physique d'endurance modérée (< 120 batt/min au pic d'effort, à type de marche rapide, course, natation, vélo) régulière, d'environ 30 à 45 minutes 3 ou 4 fois par semaine ; sevrage complet et durable du tabac et lutte contre le tabagisme passif.

Pression artérielle

La cible thérapeutique est de ramener les chiffres de pression artérielle en dessous de 140 mmHg pour la systolique et en dessous de 90 mmHg pour la diastolique quel que soit le sexe selon les récentes recommandations (2013ESH/ESC et JNC8). Chez le sujet âgé, la baisse de la pression artérielle à moins de 150/90 mmHg est suffisante pour diminuer l'incidence des maladies coronariennes et de l'accident vasculaire cérébral.

Les mesures hygiéno-diététiques doivent toujours être initiées d'emblée :

- réduction pondérale si nécessaire ;
- réduction de l'apport sodé à moins de 6 g/j ;
- réduction de la consommation d'alcool (< 2 verres/j chez la femme et < 3 verres/j chez l'homme) ;
- augmentation de l'apport de fibres (fruits et légumes), de laitages maigres (les apports calciques diminuent la pression artérielle) et d'acides gras polyinsaturés ;
- et enfin pratique d'une activité physique d'endurance régulière (30-45 minutes, 3 ou 4 fois par semaine).

Si le risque cardiovasculaire est modéré, un traitement médicamenteux est associé dans un second temps si la cible n'est pas atteinte après modification du style de vie.

Dans le haut risque défini soit par une hypertension artérielle de grade 3 (> 180/110 mmHg), soit par un score de risque élevé (Framingham > 20 % ou SCORE > 5 %), soit en prévention secondaire d'une maladie cardiovasculaire ou d'une insuffisance rénale avancée ou d'un diabète compliqué, un traitement médicamenteux est associé d'emblée.

Le traitement médicamenteux dans le haut risque nécessite le plus souvent l'association de plusieurs molécules pour atteindre l'objectif, surtout en cas d'hypertension artérielle de grade 3. Ce dernier cas nécessite le plus souvent une trithérapie comportant un diurétique. En dehors de ces cas, on débute par une monothérapie. Mais, quelle que soit la classe thérapeutique utilisée, la baisse de la pression artérielle s'accompagne d'une réduction du risque coronarien de 22 % et du risque cérébro-vasculaire de 40 %.

En l'absence d'indication spécifique (comme les bêtabloquants ou les ralentisseurs calciques dans les troubles du rythme ou la maladie coronarienne, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion dans l'insuffisance rénale avec protéinurie ou dans le diabète), il existe 3 grandes classes d'antihypertenseur utilisées :

- les inhibiteurs calciques, dihydropyridines de longue durée d'action, utilisés en première intention chez les patients de plus de 55 ans ou Afro-Antillais ;
- les inhibiteurs de l'enzyme de conversion ou les bloqueurs du récepteur de l'angiotensine, utilisés en première intention chez les sujets de moins de 55 ans ;
- les diurétiques thiazidiques, utilisés en association avec les précédents si le contrôle tensionnel n'est pas obtenu.

TABLEAU 2

Traitement de réduction du haut risque : cibles, objectifs et moyens

Cible	Valeur requise	Type de traitement
Pression artérielle	▮ < 140/90mmHg	▮ Hygiéno-diététique : ↗ activité, ↘ poids, ↘ sel, ↘ alcool ▮ Médicaments : diurétiques thiazidiques (THZ), bêtabloquants (BB), inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC) ou antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II (ARB), inhibiteur calcique (ICA) ▮ Indications forcées → Inhibiteur de l'enzyme de conversion, ou ARB : insuffisance rénale chronique, diabète, fraction d'éjection (FE) < 40 % → Bêtabloquants (acébutolol, métoprolol) : maladie rythmique, coronarienne
LDL-C	▮ < 1 g/L dans le haut risque	▮ Hygiéno-diététique : ↗ activité, ↘ poids, ↘ graisses ▮ Médicament : STATINE
Diabète	▮ HbA1c < 7 % voire 6,5 %	▮ Hygiéno-diététique : ↗ activité, ↘ poids, ↘ graisses, ↘ sucre ▮ Médicament : METFORMINE + si besoin autre
Tabac	▮ Arrêt total	▮ AIDE AU SEVRAGE ▮ Lutte contre le tabagisme passif
Surpoids	▮ Indice de masse corporelle (IMC) : 19-25 kg/m^2 ▮ Tour de taille < 94 cm H, 80 cm F	▮ Restriction calorique ▮ Exercice d'endurance régulier
Sédentarité	▮ 30 à 45 mm d'exercice d'endurance, 4 fois par semaine	▮ Marche rapide, course, natation, vélo
Plaquettes		▮ ASPIRINE systématique en prévention secondaire, rapport bénéfice antithrombotique/risque hémorragique en prévention primaire

HbA1c : hémoglobine glyquée.

LDL-cholestérol

Le LDL-cholestérol est corrélé positivement et de façon exponentielle avec le risque coronarien, et ce de manière continue, dès les plus basses valeurs. Ces données ont été confirmées par la diminution des accidents coronariens chez les patients traités par statines (inhibiteurs de l'HMG-CoA réductase).

Les cibles de LDL-cholestérol ont été définies par la Haute Autorité de santé comme suit :
– 0 facteur de risque : LdL-cholestérol < 2,20 g/L ;
– 1 facteur de risque : LDL-cholestérol < 1,90 g/L ;
– 2 facteurs de risque : LDL-cholestérol < 1,60 g/L ;
– 3 ou plus de 3 facteurs de risque : LDL-cholestérol < 1,30 g/L ;
– haut risque cardiovasculaire et prévention secondaire : LDL-cholestérol < 1 g/L.

Ces cibles françaises sont plus hautes que les cibles nord-américaines. Ces dernières préconisent une cible moins de 0,70 g/L en prévention secondaire d'une maladie coronarienne.

Le choix et la dose de la statine dépendront du taux initial du LDL-cholestérol (pourcentage de réduction nécessaire pour atteindre la cible), de la tolérance du patient et des comobidités (chez le patient VIH sous antiprotéases, seules la pravastatine et la rosuvastatine sont utilisées).

Au traitement par statines est associé un régime hypolipidique (limiter les graisses animales au profit de graisses végétales en privilégiant les laitages maigres et les poissons) et un exercice physique d'endurance.

En deuxième intention, en cas d'intolérance aux statines, l'ézétimibe peut être associé à une statine à faible dose ou utilisé seul.

Glycémie

Chez le non-diabétique, la glycémie à jeun doit rester inférieure ou égale à 1 g/L en intensifiant les règles hygiéno-diététiques.

Chez le diabétique, la cible à surveiller est davantage l'hémoglobine glyquée (HbA1c), reflet des glycémies des 3 derniers mois, plus précise que la glycémie à jeun variable d'un jour à l'autre. L'objectif glycémique est une HbA1c à moins de 7 %, voire inférieur à 6,5 % chez certains patients jeunes à la phase précoce du diabète et en l'absence d'hypoglycémie. Au contraire, chez les patients âgés ou dont la macro-angiopathie est compliquée ou en cas d'association avec des comorbidités graves, la cible de l'HbA1c est inférieure ou égale à 8 %.

Dans le diabète de type 2, à côté du régime et de l'activité physique, toujours indispensables, les antidiabétiques de première intention restent les biguanides (la metformine). Ils ne s'accompagnent pas de prise de poids et sont donc indiqués dans l'obésité androïde.

Ils n'entraînent pas d'hypoglycémie mais nécessitent une fonction rénale normale. Ce sont les seuls, avec les sulfamides hypoglycémiants, avec qui ils peuvent s'associer, qui diminuent les événements cardiovasculaires et la mortalité (UKPDS). Des molécules émergentes, les incrétines, comme l'analogue du GLP-1 et les inhibiteurs de la dipeptidyl peptidase 4 (DDP-4), semblent prometteuses, en association avec la metformine, mais leur utilité reste à démontrer en termes de morbi-mortalité. Enfin, en cas d'échec, on a recours à l'insuline. Un traitement oral précoce reste cependant garant d'une diminution des événements cardiovasculaires.

Tabagisme

Quel que soit le niveau de risque, le sevrage complet et définitif du tabac reste toujours l'objectif, étant donné la toxicité cumulée du tabac sur l'arbre vasculaire. Le sevrage est difficile à obtenir car il existe une dépendance associée. Il faut proposer une aide au sevrage, par un soutien psychologique et/ou par un traitement substitutif nicotinique. L'éviction du tabagisme passif est également souhaitable.

Poids

La cible de l'indice de masse corporelle (IMC) est entre 19 et 25 kg/m^2 afin d'obtenir un périmètre abdominal < 94 cm chez l'homme et < 80 cm chez la femme. La réduction pondérale permet de prévenir ou de reculer la survenue d'un diabète de type 2, d'améliorer le bilan lipidique (triglycérides et HDL-cholestérol) et d'aider à un meilleur contrôle tensionnel. Elle repose sur un régime hypocalorique approprié associé à un exercice physique d'endurance avec une perte progressive de poids, environ 10 % du poids corporel initial sur 1 an.

Prévention de la thrombose

Enfin, la prescription d'aspirine (75 mg en général), impérative en prévention secondaire, est possible en prévention primaire surtout chez l'homme de plus de 45 ans ou la femme de plus de 55 ans à risque élevé en tenant compte du rapport bénéfice antithrombotique/risque hémorragique.

POUR EN SAVOIR +



Monographie
Prévention primaire chez les sujets à haut risque cardiovasculaire
Rev Prat 2012;62;769-93

Mais aussi :

2014 Evidence-based guideline for the management of high blood pressure in adults. Report from the panel members appointed to the Eighth Joint National Committee (JNC 8) JAMA. 2014;311(5):507-520. doi:10.1001

HAS. Prévention cardiovasculaire : le choix de la statine la mieux adaptée dépend de son efficacité et de son efficience. Février 2012.

HAS. Stratégie médicamenteuse du diabète de type 2. Janvier 2013.

Conclusion

Si les facteurs de risque cardiovasculaire traditionnels ont un rôle causal avéré dans la maladie athéroscléreuse, pris isolément ils sont peu prédictifs des complications à type de maladies coronariennes ou cérébro-vasculaires. Cependant, leur intégration dans un score de risque multifactoriel aide au dépistage du haut risque cardiovasculaire dont la prise en charge précoce devrait permettre d'abaisser la mortalité et la morbidité cardiovasculaires. La connaissance des cibles thérapeutiques de chaque facteur de risque en fonction du niveau de risque global permet une prise en charge prédictive, préventive, personnalisée et participative de chaque patient.•

M.-E. Sirieix déclare n'avoir aucun lien d'intérêts.

219 – FACTEURS DE RISQUE CARDIOVASCULAIRE ET PREVENTION

FDRCV NON MODIFIABLES

- **AGE :** Homme > 50 ans / Femme > 60 ans
- **ATCD FAMILIAUX** d'IDM ou de MORT SUBITE
  - Père/Frère < 55 ans
  - Mère/Sœur < 65 ans

FDRCV MODIFIABLES

- **DYSLIPIDEMIE** 2a ou 2b traitée ou non
- **HDL-Chol** < 0,4 g/L
- **DIABETE** traité ou non
- **OBESITE ANDROIDE**
- **HTA** traitée ou non
- **TABAGISME** actif ou stoppé depuis < 3 ans

NB : HDL-Chol > 0,6 g/L = facteur protecteur

La présence d'un FdR CV doit faire rechercher activement TOUS LES AUTRES afin d'évaluer le risque global.

↓

RISQUE CV fonction de
- **Nombre** de FDRCV
- **Maladie athéromateuse** clinique ou par EC
- **Nature** de chacun FDRCV

Maladie athéromateuse → AVC, AOMI, insuf coronarienne
Cibles des différents FDRCV

Coronaires = Cholestérol
TSA (Head) = HTA
Vaisseaux des MI (Tibia) = Tabac
Diabète : pas de cible spécifique, aggrave d'insuffisance coronarienne et l'AOMI

SYNDROME METABOLIQUE

Prédisposition aux accidents cardiovasculaires et au diabète

❶ **TOUR DE TAILLE = CRITERE OBLIGATOIRE**
- ≥ 94 cm (homme) ou
- ≥ 80 cm (femme)

+ 2 autres critères parmi les 4 suivants

❷ **TRIGLYCERIDES**
- TG ≥ 1,5 g/L ou
- Traitement hypolipémiant

❸ **HDL-CHOLESTEROL**
- HDL ≤ 0,4 g/L (homme) ou
- HDL ≤ 0,5 g/L (femme)

❹ **HTA**
- TAS ≥ 130 mmHg
- TAD ≥ 85 mmHg
- Traitement anti-hypertenseur

❺ **TROUBLES DE LA GLYCOREGUTION**
- Glycémie à jeun ≥ 1g/L ou
- Diabète de type 2 ou
- Traitement anti-diabétique oral

PREVENTION DU RISQUE CARDIOVASCULAIRE

1. Identifier les **sujets à risque** et rechercher **tous les FDRCV : interrogatoire, examen clinique, glycémie à jeun, bilan lipidique**
2. Evaluer le **retentissement cardiovasculaire global**
3. Appliquer la **démarche diagnostique** propre à chaque FDRCV
4. Fixer les **objectifs thérapeutiques** pour chaque FDRCV : prévention primaire ou secondaire
5. **Règles hygiéno-diététiques** :
   - Prévention de l'athérome
   - Spécifique à chaque FDRCV
6. **Traitement médicamenteux** (non systématique)
   - Anti-agrégants plaquettaires
   - Spécifique à chaque FDRCV et à chaque attente clinique
7. **Education** du patient et **surveillance** à vie

Evaluer le RETENTISSEMENT CV GLOBAL

→ Recherche des **localisations de la maladie athéromateuse** et des **signes d'insuffisance cardiaque**

- ITG : douleur thoraciques, claudication intermittente MI, déficits transitoires (AIT), dyspnée
- EXAMEN : auscultation cardio-pulmonaire, signes ICG/ICD, **pouls** périphériques, souffles sur trajets artériels, trophicité des membres inférieurs
- EXAMEN COMPLEMENTAIRES
  - ⇨ ECG de repos systématique +++
  - ⇨ Dopplers des MI qu'au stade de claudication (sauf chez diabétique)
  - ⇨ Dopplers des TSA : si risque CV élevé
  - ⇨ Autres (ETT, épreuve effort, scintigraphie, holter) : pas en 1ère intention, indications précises

REGLES HYGIENO-DIETETIQUES

→ 1ère étape du traitement +++

RHD SYSTEMATIQUES pour PREVENTION DE L'ATHEROME
- Apport énergétique adapté (selon poids et enquête alimentaire)
- Restreint en cholestérol (< 300 mg/j) même en absence de dyslipidémie
- 30% de lipides (privilégier AG non saturés et riches oméga-3)
- 15% de protéines dont 50% maximum d'origine animale
- Apport sodé modéré (4 g/j maximum)
- 5 fruits et légumes par jour et aliments riches en fibres
- Consommation d'alcool modérée (1 verre de vin par repas)
- Activité physique en endurance 3 fois par semaine pendant 45 minutes

+ RHD spécifiques à chaque FDRCV

TRAITEMENTS SPECIFIQUES

- **ANTI-AGREGANTS PLAQUETTAIRES** : en situation de **prévention secondaire** et certains cas de prévention primaire
- TRAITEMENTS SPECIFIQUES de chaque FDRCV
- TRAITEMENTS SPECIFIQUES de chaque localisation clinique

EDUCATION du patient et SURVEILLANCE

- Mesures **au long cours, à vie** pour le patient
- Expliquer l'intérêt de chaque mesure
- Savoir définir des priorités (on ne pourra tout imposer en même temps !)

DYSLIPIDÉMIES

Dr Maëlle Le Bras, Pr Bertrand Cariou
Clinique d'endocrinologie, maladies métaboliques et nutrition, hôpital Guillaume-et-René-Laënnec, Saint-Herblain, 44093 Nantes Cedex 1, France
bertrand.cariou@univ-nantes.fr

OBJECTIFS

DIAGNOSTIQUER les principales dyslipidémies primitives et secondaires.

CONNAÎTRE les recommandations pour la prise en charge des dyslipidémies.

Épidémiologie

Les maladies cardiovasculaires représentent la première cause de morbi-mortalité en Occident.

De nombreuses études de morbi-mortalité menées ces 20 dernières années sur de larges populations (dont l'étude de Framingham) ont permis d'identifier les principaux facteurs de risque cardiovasculaire. Parmi ceux-ci, les dyslipidémies sont un facteur de risque extrêmement fréquent, puisqu'elles touchent environ 4 % de la population occidentale âgée de plus de 30 ans.

L'augmentation du risque cardiovasculaire est principalement associée à une augmentation du LDL-cholestérol (LDL-c) et à une diminution du HDL-cholestérol (HDL-c). Dans une moindre mesure, l'augmentation des triglycérides à jeun et en période postprandiale (c'est-à-dire hyperlipémie postprandiale) est également associée à une surmortalité cardiovasculaire.

Métabolisme des lipoprotéines

Les lipides constituent une famille hétérogène de molécules hydrophobes indispensables au fonctionnement de l'organisme. Les principaux lipides sont le cholestérol (un des composants principaux des membranes cellulaires), les triglycérides (utiles en tant que substrat énergétique), les phospholipides et les acides gras libres. Ces molécules, incapables de circuler à l'état libre dans le plasma, sont véhiculées sous forme de macromolécules spécialisées sphériques : les lipoprotéines. Les lipoprotéines sont composées d'une partie centrale hydrophobe constituée de cholestérol estérifié et de triglycérides, et d'une enveloppe amphiphile associant lipides hydrophiles (cholestérol non estérifié et phospholipides) et apolipoprotéines.

On distingue cinq classes principales de lipoprotéines (**fig. 1**).

Les chylomicrons sont des particules synthétisées au niveau intestinal qui transportent les lipides d'origine alimentaire (« exogènes ») vers le foie : on parle de « voie entéro-hépatique ». Les acides gras à chaînes moyennes sont absorbés directement dans la veine porte et sont dirigés vers le foie, où ils peuvent être directement β-oxydés. Les acides gras à chaînes longues, après un passage lymphatique, sont libérés sous forme de chylomicrons dans la circulation sanguine. Ils subissent alors un appauvrissement en triglycérides sous l'action de la lipoprotéine lipase (LPL), dont l'activité est régulée par les apolipoprotéines C-II (activatrice) et C-III (inhibitrice). Les acides gras libérés sont captés par les tissus périphériques (tissu adipeux et muscle), tandis que les résidus de chylomicrons (ayant perdu la majorité de leurs triglycérides) sont captés et épurés par le foie via leur fixation au récepteur aux LDL (LDL-R) ou à LRP (LDL-R *related protein*).

Les *Very Low Density Lipoprotein* (VLDL), les *Intermediate Density Lipoprotein* (IDL), et les *Low Density Lipoprotein* (LDL) ont pour rôle de transporter les lipides produits par le foie vers les tissus périphériques. Ces différentes lipoprotéines sont impliquées en cascade dans une voie appelée « voie endogène d'apport » et ont comme apolipoprotéine majoritaire l'apoB100. Les VLDL sont synthétisées et sécrétées par le foie, puis transformées en IDL et en LDL sous l'action respective de la lipoprotéine lipase et de la lipase hépatique. Les LDL sont épurées de la circulation sanguine principalement par le foie via leur fixation au LDL-R, puis catabolisées en acides biliaires.

Les *High Density Lipoprotein* (HDL) assurent le transport du cholestérol des tissus périphériques vers le foie et son excrétion biliaire : c'est la « voie de retour ». Elles sont constituées majoritairement d'apoAI et AII. Le cholestérol des HDL est estérifié par la *lecithine cholesterol acyl transferase* (LCAT), qui permet la formation de particules de αHDL sphériques. Cette fonction d'épuration du cholestérol sanguin explique le rôle protecteur des HDL vis-à-vis de l'athérosclérose.

Diagnostic étiologique

Dyslipidémies primitives

Les dyslipidémies primitives constituent une pathologie fréquente, concernant 2 % de la population générale. Il existe plusieurs classifications permettant de distinguer différents profils de dyslipidémies primitives, détaillées dans le **tableau 1**.

La classification de Frederickson repose sur les données de l'électrophorèse des lipoprotéines plasmatiques et sépare six phénotypes. La classification française simplifiée de De Gennes reprend ces phénotypes et distingue trois grands types :

1. Hypercholestérolémies pures

Elles correspondent au type IIa de Frederickson. Dans cette pathologie, un défaut moléculaire dans la voie du LDL-R est responsable d'une diminution du catabolisme du LDL-c et donc d'une élévation isolée du LDL-c plasmatique. Il existe 2 formes de transmission génétique.

La forme monogénique est connue sous le nom d'hypercholestérolémie familiale à transmission autosomique dominante. Elle peut être consécutive soit à une mutation affectant les gènes codant pour le LDL-R, ou son ligand (l'apoB), soit à une mutation activatrice de PCSK9 (*Proprotein Convertase Subtilisin/Kexin* type 9), un inhibiteur naturel du LDL-R. Dans ces trois cas, la diminution du nombre de LDL-R à la surface de l'hépatocyte provoque une augmentation de la durée de vie des LDL dans le plasma, ce qui facilite leur capture par les macrophages (cellules spumeuses) et le développement de la plaque d'athérome. La forme homozygote est exceptionnelle (1 individu sur 1 million) et se traduit par la survenue de complications cardiovasculaires dès l'enfance. Dans la forme hétérozygote, plus fréquente (1 individu sur 500), 50 % des LDL-R sont fonctionnels ; les manifestations cliniques sont donc moins sévères et surviennent généralement après 40 ans.

La forme polygénique, traditionnellement révélée par les erreurs diététiques, est la plus fréquente. Son mécanisme est cependant mal connu. On la suspecte devant l'absence d'hérédité familiale mendélienne et la présence de dépôts lipidiques extravasculaires.

TABLEAU 2

Principales hyperlipidémies secondaires

Hypercholestérolémies
- Hypothyroïdie
- Cholestase
- Iatrogénicité : ciclosporine, rétinoïdes

Hyperlipidémies mixtes
- Syndrome néphrotique
- Hypercorticisme
- Iatrogénicité : corticoïdes, estroprogestatifs

Hypertriglycéridémie
- Insuffisance rénale chronique (clairance créatinine < 45 mL/min)
- Alcoolisme
- Syndrome métabolique et diabète de type 2
- Iatrogénicité : antirétroviraux, thiazidiques

2. Hypertriglycéridémies prédominantes

Elles regroupent les types I, IV et V de Frederickson. Leur caractère athérogène est débattu.

Le type I correspond à une hypertriglycéridémie exogène dépendante des graisses avec hyperchylomicronémie exclusive. Il s'agit d'une affection relativement rare (1 individu sur 1 million), découverte dans l'enfance, transmise selon un mode autoso-

TABLEAU 1

Caractéristiques biologiques et physiopathologiques des différentes dyslipidémies

Classification de De Gennes	Classification de Frederickson	Lipoprotéines élevées de type	Cholestérol plasmatique	Triglycérides plasmatiques	Aspect du sérum à jeun	Complications	Fréquence
Hyper-cholestérolémies	IIa	↑ LDL	↑↑	N	Clair	Athérome +++ Infarctus du myocarde, accident vasculaire cérébral	25 %
Hyper-triglycéridémies	I	↑ chylomicron	N ou ↑	↑↑	Lactescent	Pancréatite ++	< 1%
	IV	↑ VLDL	N ou ↑	↑↑	Opalescent	Athérome + Pancréatite +	30 %
	V	↑ chylomicron et ↑ VLDL	↑	↑↑	Lactescent	Pancréatite ++ Athérome +	5 %
Dyslipidémies mixtes	III	↑IDL	↑↑	↑↑	Opalescent	Athérome ++	< 1 %
	IIb	↑VLDL et ↑LDL	↑	↑	Opalescent	Athérome ++	40 %

mique récessif. Elle est liée à une anomalie de la lipoprotéine lipase ou à un déficit de son cofacteur, l'apolipolipoprotéine CII. Plus récemment, d'autres anomalies génétiques ont été identifiées : mutations de l'apolipoprotéine A-V et de GPI-HBP1 (*glycosylphosphatidylinositol-anchored high density lipoprotein-binding protein* 1), qui est une protéine d'ancrage de la lipoprotéine lipase au niveau des cellules endothéliales.

Le type IV est défini par une élévation endogène des VLDL par augmentation de la lipogenèse hépatique. Dans 10% des cas, il s'agit d'une forme familiale autosomique dominante. La forme la plus fréquente, appelée forme glucido-alcoolo-phléthoro-dépendante, s'observe volontiers chez des sujets obèses, diabétiques de type 2 avec un déséquilibre glycémique, et ayant volontiers une consommation excessive d'alcool.

Le type V, qui se traduit par une élévation des CM et des VLDL, associe les caractéristiques des types I et IV.

3. Dyslipidémies mixtes

Le cholestérol et les triglycérides sont augmentés dans des proportions équivalentes. Elles regroupent les types IIb et III de Frederickson.

Le type IIb est une dyslipidémie fréquente, dont les modalités de transmission sont encore méconnues. Cette affection à haut risque cardiovasculaire est très dépendante des mesures diététiques.

Le type III correspond à une mutation du gène codant pour l'apolipoprotéine E de transmission autosomique récessive pour la forme classique, se traduisant par l'accumulation d'IDL dans le plasma. Cette pathologie est nettement plus rare (1 individu sur 10 000) et reste étroitement dépendante des mesures diététiques.

Causes
▮ Forme monogénique à transmission autosomique dominante = hypercholestérolémie familiale (rare) par défaut de la voie du LDL-R (mutation du gène codant pour le LDL-R, l'apoB ou PCSK9) ▮ Forme polygénique ; souvent révélée par des erreurs diététiques (fréquent)
▮ Déficit en lipoprotéine lipase ▮ Déficit en apo-CII, apoA-V, GPI-HBP1
▮ Forme exogène dépendante des graisses alimentaires = glucido-alcoolo-phléthoro dépendante (fréquent)
▮ Combinaison du type I et du type IV
▮ Anomalie autosomique récessive avec déficit en apoE (génotype E2/E2)
▮ Anomalie génétique mal connue, parfois transmission autosomique dominante (hyperlipidémie combinée familiale)

TABLEAU 3

Syndrome métabolique selon la classification IDF (*International Diabetes Federation*), 2009

Association de 3 des 5 critères suivants

▮ Obésité abdominale :
→ tour de taille > 80 cm chez la femme
→ tour de taille > 94 cm chez l'homme

▮ Hypertriglycéridémie > 1,5 g/L ou traitement

▮ Taux bas de HDL-cholestérol
→ < 0,5 g/L chez la femme
→ < 0,4 g/L chez l'homme

▮ Hypertension artérielle ou traitement
→ pression artérielle systolique > 130 mmHg
→ et/ou pression artérielle diastolique > 85 mmHg

▮ Glycémie à jeun > 1 g/L (5,6 mmol/L) ou traitement

Dyslipidémies secondaires

De nombreuses pathologies sont susceptibles de perturber le métabolisme lipidique et doivent systématiquement être recherchées avant de conclure au caractère primaire d'une dyslipidémie.

En effet, en cas de dyslipidémie secondaire, les traitements hypolipémiants peuvent s'avérer inutiles, voire dangereux, alors que le traitement à visée étiologique est primordial et améliore le profil lipidique.

Les causes le plus fréquemment retrouvées sont :
– la iatrogénicité, notamment les corticoïdes, les estroprogestatifs, les antihypertenseurs (thiazidique, bêtabloquant), les rétinoïdes, la ciclosporine, les antirétroviraux ou l'INFα ;
– le diabète mal équilibré (intérêt de l'HbA1C) ;
– les endocrinopathies sévères, en particulier l'hypothyroïdie et l'hypercorticisme ;
– les affections rénales, à savoir le syndrome néphrotique et l'insuffisance rénale ;
– les affections hépatobiliaires liées à la cholestase et la consommation excessive d'alcool ;
– la grossesse.

Ces différentes affections donnent des profils lipidiques variés, résumés dans le **tableau 2**.

Les dyslipidémies peuvent également s'intégrer dans le cadre du syndrome métabolique, une association syndromique fréquente qui regroupe des perturbations clinico-métaboliques prédisposant au développement et à la progression de l'athérosclérose. Ces anomalies sont secondaires à l'insulinorésistance et sont définies selon les critères détaillés dans le **tableau 3**.

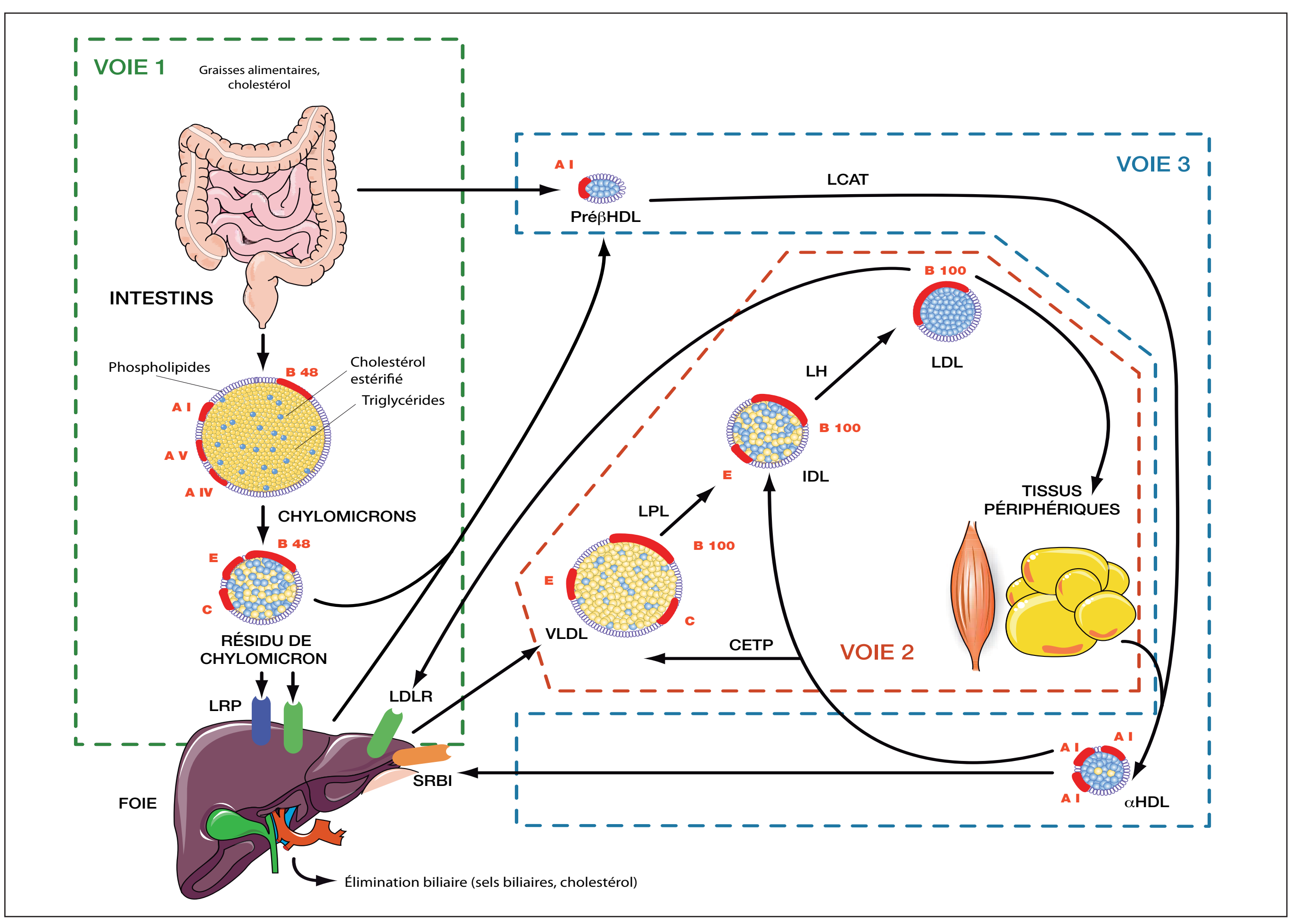


FIGURE 1 **Schéma général du transport du cholestérol.** Voie 1 : Voie entéro-hépatique. Voie 2 : Voie endogène d'apport aux tissus périphériques. Voie 3 : Voie de retour. CETP : *cholesteryl ester transfer protein* ; LH : lipase hépatique ; LCAT : *lecithine cholesterol acyl transferase* ; LDLR : LDL récepteur ; LPL : lipoprotéine lipase ; SRB1 : *scavenger receptor, class B1* ; LRP : LDL-*receptor related protein.*

Diagnostic positif

Modalités de réalisation et indications du bilan lipidique

Le bilan lipidique doit être pratiqué après 12 heures de jeûne et à distance d'une affection aiguë. Le cholestérol total, le HDL-c et les TG sont mesurés tandis que le LDL-c est calculé selon la formule de Friedwald (valable uniquement si les triglycérides sont inférieurs à 3,5 g/L) : LDL-c = cholestérol total – HDL-c – triglycérides/5 (en g/L), (ou LDL-c = cholestérol total – HDL-c – triglycérides/2,2 [en mmol/L]). Les facteurs de conversion de mmol/L en g/L sont : cholestérol x 0,387 ; triglycérides x 0,875.

Un bilan lipidique complet, également désigné sous le terme d'EAL (exploration d'une anomalie lipidique), doit être réalisé dans les cas suivants :

– chez les sujets à haut risque cardiovasculaire, en prévention secondaire ou dans le cadre d'une enquête familiale (dyslipidémie primitive ou antécédent cardiovasculaire précoce chez un apparenté) ;
– chez des sujets présentant déjà un ou plusieurs facteurs de risque cardiovasculaire ;
– chez des sujets présentant des stigmates cliniques d'hyperlipidémies ;
– chez des sujets traités par un médicament pouvant induire une dyslipidémie.

Le bilan lipidique est considéré normal en l'absence de facteurs de risque associés si le LDL-c est inférieur à 1,6 g/L, si les triglycérides sont inférieurs à 1,5 g/L et si le HDL-c est supérieur à 0,4 g/L. En cas de normalité et en l'absence d'un risque cardiovasculaire élevé, un contrôle tous les 5 ans suffit. En cas d'anomalie, une

confirmation par un 2e dosage est nécessaire. Si les anomalies lipidiques sont mineures et ne justifient pas un traitement, un contrôle tous les 3 ans suffit, sauf chez les diabétiques de type 2 pour lesquels un contrôle annuel s'impose.

Interrogatoire

Il doit être rigoureux et précise :
- les antécédents familiaux de dyslipidémie (en recueillant l'âge de la découverte), d'hypertension artérielle, d'infarctus du myocarde, l'association à d'autres facteurs de risque ou maladies cardiovasculaires ;
- les antécédents personnels et en particulier les pathologies cardiovasculaires éventuelles et les pancréatites aiguës ;
- les traitements en cours, notamment ceux à l'origine de dyslipidémie iatrogène ;
- le mode de vie, en détaillant l'alimentation, l'activité physique, la consommation éthylo-tabagique ;
- la recherche de symptômes directement liés aux anomalies lipidiques (douleur abdominale évocatrice de pancréatite, arthralgies, douleur tendineuse) ou de symptômes évocateurs d'une dyslipidémie secondaire (hypothyroïdie, cholestase, hypercorticisme).

Examen clinique

Il a pour but :
- de rechercher des stigmates d'hyperlipidémie (**tableau 4**), dont la présence dépend de la durée et de l'intensité de la dyslipidémie. La présence de dépôts extravasculaires de cholestérol est très en faveur d'une hypercholestérolémie familiale ;
- d'évaluer le retentissement cardiovasculaire global (auscultation cardiopulmonaire, signes d'insuffisance cardiaque, pouls périphériques, souffles sur les trajets artériels, trophicité des membres inférieurs) ;
- d'évaluer les autres facteurs de risque cardiovasculaire, en mesurant le poids et la taille (indice de masse corporelle), le tour de taille (syndrome métabolique) et la pression artérielle.

Examens complémentaires

En cas de dyslipidémie avérée, un bilan minimal orienté par la clinique doit être réalisé pour éliminer une dyslipidémie secondaire et connaître les facteurs de risque associés. En pratique :
- une glycémie à jeun à la recherche d'un diabète (> 1,26 g/L) ou d'une hyperglycémie modérée à jeun (⩾ 1,10 g/L et < 1,26 g/L) ; en cas de diabète connu, le dosage de l'HbA1c est utile pour apprécier l'importance du déséquilibre glycémique ;
- une créatininémie et une protéinurie ou une bandelette urinaire à la recherche d'un syndrome néphrotique ou d'une insuffisance rénale ;
- un bilan hépatique avec transaminases, gamma-GT et phosphatases alcalines à la recherche d'une cholestase ;
- un dosage de la TSH à la recherche d'une hypothyroïdie.

La réalisation d'un ECG de repos est également systématique pour rechercher des signes d'ischémie myocardique.

TABLEAU 4

Stigmates de l'hyperlipidémie

Hypercholestérolémie majeure (↗ LDL-c)

- Arc cornéen (banal après 50 ans ; cercle de couleur blanchâtre situé à la périphérie de la cornée en regard de l'iris)
- Xanthélasma (dépôts jaune-chamois situés à l'angle interne des paupières)
- Xanthome tendineux (nodules infiltrant le tendon, siégeant principalement sur le tendon extenseur de la main et le tendon d'Achille)
- Xanthomes plans cutanés (dépôts intradermiques sur les faces d'extension des membres et au niveau des plis de flexion)
- Xanthomes tubéreux (nodules jaune-orangé localisés préférentiellement aux coudes)

Hypertriglycéridémie majeure

- Xanthomatose éruptive (petites papules dont le centre est jaune, localisées souvent au niveau fessier)
- Hépatomégalie stéatosique
- Pancréatite aiguë (le risque apparaît à 10 g/L et est majeur à plus de 30 g/L)

Hyperlipidémie de type III

- Xanthome linéaire des plis palmaires (dépôts palmaires orangés)

Traitement

Moyens

1. Règles hygiéno-diététiques

Il s'agit du traitement de première intention, à suivre scrupuleusement durant 6 mois avant l'instauration d'un traitement hypolipémiant et à poursuivre après son introduction.

Il permet parfois de normaliser à lui seul l'anomalie lipidique à moindre coût et sans effets secondaires.

Les objectifs diététiques doivent être fixés de façon personnalisée, après une enquête alimentaire soignée. On préconise :
- une réduction des apports caloriques en cas de surcharge pondérale associée ;
- une alimentation équilibrée en nutriments. Les apports conseillés en glucides et protides sont respectivement de 50 et 15 % de

TABLEAU 5

Effets et indications des différentes familles d'hypolipémiants

Classe	Mécanismes d'action	Nom DCI (commercial)	Effets biologiques
Statines	▮ Inhibiteurs de l'HMG CoA réductase = diminution de synthèse hépatique du cholestérol et augmentation des récepteurs au LDL	▮ Fluvastatine (Fractal, Lescol) ▮ Simvastatine (Zocor, Lodales) ▮ Pravastatine (Elisor, Vasten) ▮ Atorvastatine (Tahor) ▮ Rosuvastatine (Crestor)	▮ Baisse des LDL (– 25 à 60 %) ▮ Baisse des triglycérides (– 15 à 20 %) ▮ Augmentation du HDL (+ 0 à 10 %)
Ézétimibe	▮ Inhibition sélective de l'absorption intestinale du cholestérol (inhibiteur du récepteur NPC1L1)	▮ Ézétimibe (Ezetrol)	▮ Baisse du LDL (– 20 %)
Fibrates	▮ Activateurs de PPAR-alpha ▮ Modulent le métabolisme des lipoprotéines riches en triglycérides (augmentation de la synthèse de VLDL, augmentation de la clairance des triglycérides) ▮ Augmentent la synthèse de HDL	▮ Fénofibrate (Lipanthyl, Fégénor, Sécalip) ▮ Bézafibrate (Béfizal) ▮ Ciprofibrate (Lipanor) ▮ Gemfibrozil (Lipur)	▮ Baisse des triglycérides (– 20 à 40 %) ▮ Baisse du LDL (– 0 à 15 %) ▮ Augmentation du HDL (+ 5 à 25 %)
Résines	▮ Résine échangeuse d'ions ▮ Diminuent la réabsorption intestinale des acides biliaires ▮ Augmentent l'expression des récepteurs au LDL	▮ Colestyramine (Questran)	▮ Baisse du LDL (– 10 à 20 %) ▮ Augmentation des triglycérides (+ 25 %)
Acide nicotinique	▮ Diminue la production des acides gras libres et des VLDL ▮ Augmente la production de HDL	▮ Acide nicotinique (Niaspan)	▮ Baisse des triglycérides (– 30 %) ▮ Augmentation du HDL (+ 25 %) ▮ Baisse du LDL (– 10 %)
Acides gras oméga 3	▮ Diminuent la production des VLDL ▮ Augmentent la clairance plasmatique des triglycérides	▮ Acides gras oméga 3 (Omacor)	▮ Baisse des triglycérides (– 10 à 30 %)
Phytostérols	▮ Diminuent l'absorption du cholestérol par un mécanisme direct ou indirect en stimulant les transporteurs ABC-G5/G8	▮ Alicaments (dont contenant plus de 650 mg de phytostérols par portion)	▮ Baisse du LDL (– 5 à 10 %)

TABLEAU 5

Effets et indications des différentes familles d'hypolipémiants *(suite)*

Classe	Contre-indications	Effets secondaires	Tolérance	Association possible
Statines	▮ Grossesse ▮ Allaitement ▮ Hépatopathies sévères	▮ Hépatite cytotoxique ▮ Toxicité musculaire (myalgies, élévation des CPK, rhabdomyolyse)	▮ Transaminases à 3 mois ▮ Dosage des CPK si myalgies ou situation à risque ▮ Arrêt si CPK > 5 N, myalgies invalidantes ou transaminases > 3 N	▮ NON RECOMMANDÉ avec fibrates sauf cas particuliers ▮ POSSIBLE avec ézétimibe, colestyramine et acide nicotinique
Ezetimibe	▮ Grossesse ▮ Allaitement	▮ Myalgies (sans rhabdomyolyse) ▮ Douleurs abdominales ▮ Diarrhées ▮ Allergie cutanée	▮ Surveillance clinique	▮ POSSIBLE avec statines (ezétimibe + simvastatine = Inegy) et colestyramine
Fibrates	▮ Grossesse ▮ Allaitement ▮ Insuffisance rénale ▮ Insuffisance hépatocellulaire	▮ Hépatite cytotoxique ▮ Toxicité musculaire (rhabdomyolyse) ▮ Pancréatite ▮ Lithiase biliaire ▮ Potentialisation des antivitamines K++	▮ Transaminases à 3 mois ▮ Dosage des CPK si myalgies ou situation à risque ▮ Arrêt si CPK > 5 N, myalgies invalidantes ou transaminases > 3 N	▮ NON RECOMMANDÉ avec les statines (risque accru de toxicité musculaire) sauf cas particuliers
Résines	▮ Cholestase ▮ Constipation ▮ Insuffisance hépatocellulaire ▮ Hypertriglycéridémie majeure	▮ Troubles digestifs → constipation → météorisme → nausées ▮ Hypertriglycéridémie	▮ Surveillance clinique	▮ SYNERGIQUE avec tous les hypolipémiants
Acide nicotinique	▮ Grossesse ▮ Allaitement	▮ Bouffées vasomotrices ou flushs ▮ Myalgies ▮ Insulinorésistance	▮ Surveillance clinique	▮ POSSIBLE avec statines mais risque musculaire majoré
Acides gras oméga 3	▮ Grossesse ▮ Allaitement	▮ Troubles digestifs → nausées → éructations	▮ Surveillance clinique	▮ POSSIBLE avec tous les autres hypolipémiants
Phytostérols	▮ A priori aucune	▮ Troubles digestifs mineurs	▮ Non évalué	▮ Non évalué

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

La question n° 129 sur les facteurs de risque cardiovasculaire et la prévention est en accord avec la nouvelle version des Épreuves classantes nationales, car elle offre une transversalité disciplinaire.

Elle peut être abordée à la fois sur des dossiers de prévention secondaire (coronaropathies, accidents vasculaires cérébraux, artériopathie périphérique) ou sur des dossiers de prévention primaire.

C'est pourquoi elle fait l'objet de questions quasiment chaque année à ce concours. Les dossiers peuvent porter sur l'identification des facteurs de risque cardiovasculaire ainsi que sur leur impact pathologique.

L'étudiant doit connaître également les modalités de prise en charge médicamenteuse et non médicamenteuse de la dyslipidémie à l'échelle individuelle, détaillées dans les recommandations de la HAS/Afssaps publiées en 2005. De façon plus globale, une réflexion sur les stratégies collectives de prévention peut être demandée.

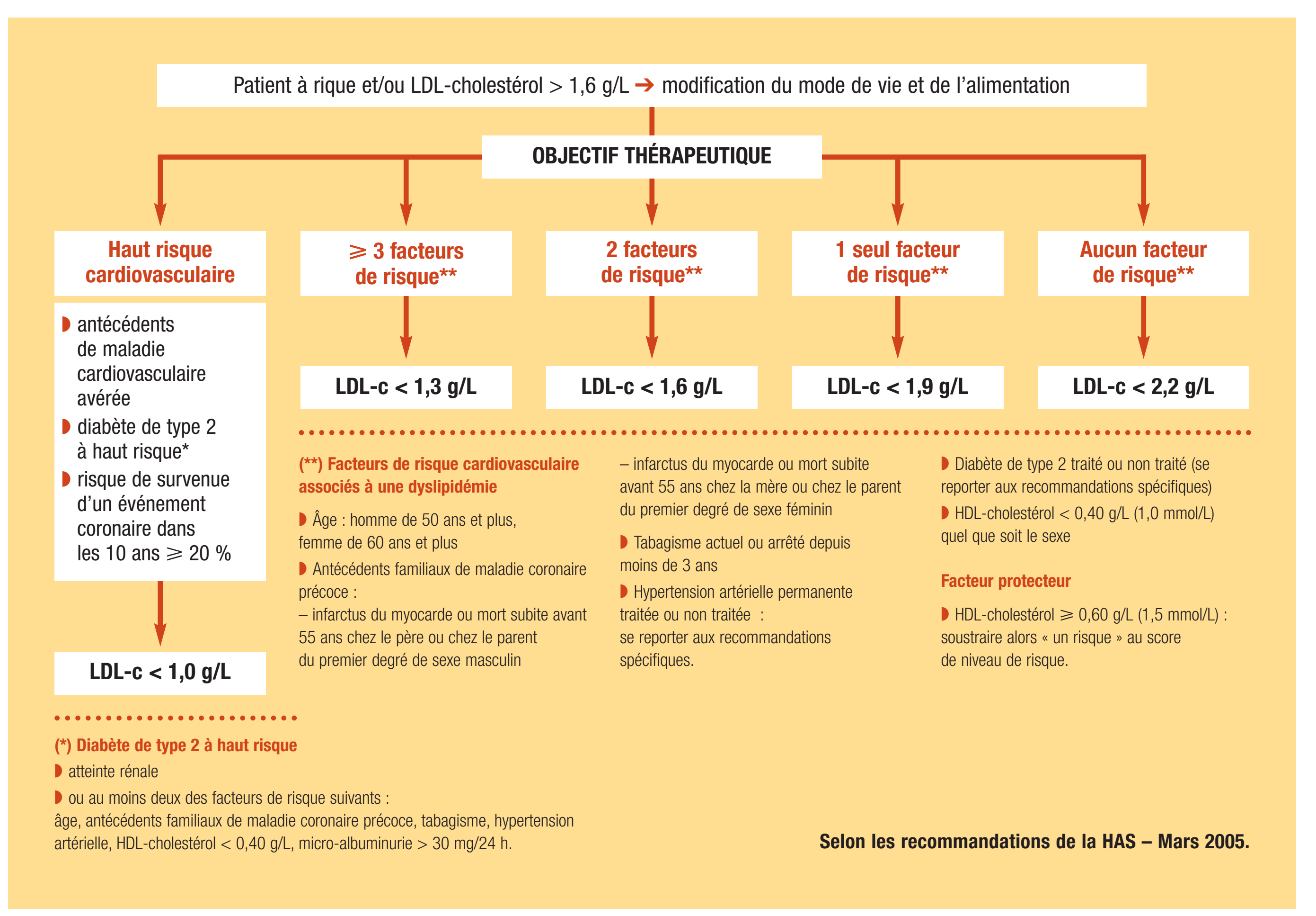


FIGURE 2 **Prise en charge du sujet dyslipidémique.**

l'apport énergétique total. L'apport de lipides est limité à 35 %, dont un tiers d'acides gras saturés (viande rouge, charcuterie, fromages non écrémés, beurre, friture), un tiers d'acides gras mono-insaturés (huile d'olive, d'arachide, de colza) et un tiers d'acides gras polyinsaturés (huiles de noix et de soja, poissons même gras, car riches en oméga 3). Les oméga 3, ou acides gras polyinsaturés n-3, ont un effet hypotriglycéridémiant ; leur action antiathérogène est indépendante du cholestérol ;
– en cas d'hypercholestérolémie, un apport limité en cholestérol exogène (< 300 mg/j) : jaunes d'œuf, œufs de poisson, fruits de mer, beurre, abats ;
– en cas d'hypertriglycéridémie, une réduction de la consommation d'alcool et de glucides simples (en particulier le fructose) ;
– de façon plus générale, une alimentation riche en fibres et en vitamines antioxydantes (fruits et légumes), une consommation modérée en sel et en alcool.

L'apport de phytostérols, présents notamment dans certains produits laitiers ou margarines commerciales, peut s'avérer bénéfique s'il s'intègre dans le cadre d'une alimentation adaptée. Leur efficacité est reconnue pour un apport quotidien minimal de 2 à 3 g/j.

En parallèle, une activité physique quotidienne, même modérée (marche à pied, natation, cyclisme) doit être mise en place, à raison de 30 minutes par jour.

2. Moyens médicamenteux

Les principales caractéristiques des différentes classes d'hypolipémiants sont résumées dans le **tableau 5**.

Indications

La décision de traiter dépend directement du risque athérogène de la dyslipidémie et du niveau de risque de l'individu.

Quand une thérapeutique médicamenteuse est indiquée, il s'agit presque toujours d'une statine, sauf dans 3 cas particuliers :
– intolérance aux statines ;
– LDL-c < 1 g/L associé à une hypertriglycéridémie et un HDL-c bas (0,4 g/L) ;
– hypertriglycéridémie sévère isolée (> 4 g/L).

En cas d'hypercholestérolémie à LDL-c pure, les statines représentent le traitement médicamenteux de première intention. À l'heure actuelle, les 5 statines commercialement disponibles (pravastatine, simvastatine, fluvastatine, atorvastatine et rosuvastatine) ont montré un bénéfice sur la morbi-mortalité cardiovasculaire dans des études prospectives à grande échelle. On débute habituellement à une posologie faible, à augmenter ultérieurement en fonction de l'efficacité et de la tolérance, jusqu'à l'objectif. En deuxième intention ou en cas d'intolérance aux statines, on peut utiliser l'ézétimibe, un fibrate, l'acide nicotinique ou la colestyramine. L'utilisation de fortes doses ou l'association d'hypolipémiants se discutent au cas par cas, en fonction de l'efficacité, de la tolérance et de l'observance du traitement. Il n'existe pas de réel consensus concernant le choix de l'association, mais des conseils d'utilisation peuvent être formulés (**tableau 6**).



Dyslipidémies

POINTS FORTS À RETENIR

- Les dyslipidémies sont liées à des perturbations complexes du métabolisme des lipoprotéines dont la complication essentielle est l'athérosclérose.
- Les dyslipidémies sont d'origine primitive (anomalies génétiques mono- ou polygéniques) et/ou secondaire.
- Les modalités de prise en charge d'un patient dyslipidémique dépendent de son risque cardiovasculaire global. La mise en place des règles hygiéno-diététiques reste cependant systématique.
- La recherche et le traitement des facteurs de risque associés sont indispensables chez tout sujet dyslipidémique afin de réduire son risque cardiovasculaire global.

En cas d'hypertriglycéridémie pure inférieure à 4 g/L, les statines restent le traitement médicamenteux de première intention. Le recours aux fibrates est conseillé en cas d'hypertriglycéridémie supérieure à 4 g/L (en privilégiant le gemfibrozil pour les hypertriglycéridémies sévères) malgré l'application bien conduite des règles hygiéno-diététiques. On peut y associer si besoin des acides gras oméga 3. Les résines sont formellement contre-indiquées (risque d'aggravation de l'hypertriglycéridémie).

Objectifs thérapeutiques

Le LDL-c est le facteur le plus reconnu sur le plan du risque cardiovasculaire. C'est pourquoi son seuil à atteindre fait l'objet de recommandations précises. Il est défini en fonction du risque vasculaire du patient évalué à partir du décompte des facteurs de risque ou des équations d'évaluation du risque vasculaire absolu (**fig. 2**).

En prévention primaire (qui s'applique à des sujets indemnes de toute pathologie cardiovasculaire), la cible de LDL-c dépend du nombre de facteurs de risque associés.

En prévention secondaire (qui s'applique à des sujets ayant déjà présenté un événement cardiovasculaire) et de façon plus générale pour les patients à haut risque cardiovasculaire, le seuil de LDL-c retenu est inférieur à 1 g/L. Il est possible que ce seuil soit prochainement abaissé à 0,7 g/L, car plusieurs études d'intervention, avec les statines notamment, ont montré un bénéfice en termes de morbi-mortalité cardiovasculaire à baisser encore plus le LDL-c.

Le bilan lipidique doit être recontrôlé 1 à 2 mois après l'instauration du traitement et après chaque changement de dose, puis tous les 6 mois une fois la cible lipidique atteinte. La tolérance biologique doit être évaluée initialement pour les constantes hépatiques. Pour les statines, le dosage des CPK n'est justifié qu'en cas de suspicion de myopathie ou chez des patients à risque.

TABLEAU 6

Conseils d’utilisation en cas d’association de traitements hypolipémiants

Hypolipémiants	Conseils d’utilisation
Statine + ézétimibe Statine + résine	▮ Patient non à l’objectif LDL-c sous statine
Statine + acide nicotinique	▮ Patient traité par statine, avec triglycérides élevés ou HDL-c bas
Statine + oméga 3	▮ Patient traité par statines, avec triglycérides élevés
Statine + fibrates	▮ Association possible en dernier recours après avis spécialisé (majoration du risque hépatique et musculaire) si triglycérides encore élevés ou HDL-c bas ▮ Contre-indication formelle à l’association gemfibrozil-statine

Recherche et traitement des facteurs de risque cardiovasculaire associés

La prise en charge de la dyslipidémie doit s’accompagner d’une lutte contre les facteurs de risque modifiables éventuellement associés, à savoir le tabac, l’obésité, le diabète et l’hypertension artérielle. •

Les auteurs tiennent à remercier le Pr Michel Krempf pour la relecture attentive de ce manuscrit et ses conseils avisés.

Les auteurs déclarent n’avoir aucun conflit d’intérêts.

POUR EN SAVOIR +

Prise en charge thérapeutique du patient dyslipidémique. Actualisation des recommandations de bonne pratique. Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé, 2005.

Polycopié du Collège des enseignants d’endocrinologie pour le DCEM 2007.

Polycopié du Collège des enseignants de nutrition (site CEN).

Site de la Nouvelle société française d’athérosclérose http://www.nsfa.asso.fr/

Et si c’était une **maladie rare** ?

Les questions

Cette rubrique est destinée à sensibiliser les médecins aux maladies rares dont la présentation clinique peut être relativement banale.

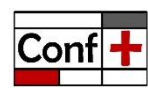
Les réponses aux questions posées seront développées avec une brève synthèse de la pathologie en cause dans le prochain numéro de *La Revue du Praticien.*

Cette chronique fait l’objet d’une contribution éducative des Entreprises du médicament (LEEM).

Ce jeune homme de 24 ans consulte pour une épistaxis faisant découvrir une thrombopénie à 30 000/mm³ associée à une splénomégalie nette. Dans ses antécédents on note, il y a 4 ans, une fracture de l’humérus liée à un traumatisme minime, et, il y a 1 an, un épisode de crise douloureuse osseuse intense du genou gauche ayant duré 15 jours. Aucun antécédent familial n’est trouvé. L’imagerie par résonance magnétique (IRM) du genou gauche (*v.* figure) montre une zone d’infarctus osseux ancien.


IRM genou, coupe sagittale.

- **Comment interprétez-vous cette IRM ?**
- **Si c’était une maladie rare, laquelle évoqueriez-vous en premier lieu ?**
- **Quel(s) examen(s) vous semble(nt) nécessaires ?**



DYSLIPIDEMIES

- Diagnostiquer les principales dyslipidémies primitives et secondaires.
- Connaître les recommandations pour la prise en charge des dyslipidémies (voir item 326).

Zéros

- Valeurs normales :
  - LDLc < 1,6g/L
  - HDLc > 0,4g/L
  - TG 0,4-1,7g/L
- Formule de Friedwald

Objectifs :

- 0 FdRCV : < 2,2g/L
- 1 FdRCV : < 1,9g/L
- 2 FdRCV : < 1,6g/L
- ≥3 FdRCV : < 1,3g/L
- Objectif LDLc<1g/L :
  - ATCD cardio-vasculaire avéré
  - Diabète de type II à haut risque : atteinte rénale ou ≥ 2 FdRCV
- FdRCV à prendre en compte : âge, ATCD familiaux, tabac, HTA, diabète II
- Surveillance d'un traitement par statine : bilan hépatique, CPK si myalgies

Dyslipidémie iatrogène :
- Œstrogènes
- Corticoïdes
- Rétinoïdes
- Antirétroviraux
- Ciclosporine
- Diurétiques
- β-bloquants

Xanthomes :
- Dépôts lipidiques
- Tumeurs bénignes cutanées jaunâtres
- Tendineux
- Arc cornéen

LDLc < 1g/L :
- Antécédent de maladies cardio-vasculaires
- Diabète avec :
  - Atteinte rénale
  - Ou ≥ 2 facteurs de risque CV associés
- Risque CV global > 20%

1. Introduction :

- Les dyslipidémies sont associées à un risque de maladie cardio-vasculaire :
  - Association positive et graduelle à la concentration de LDLc
  - Association négative et graduelle à la concentration de HDLc
  - L'hypertriglycéridémie n'est pas un facteur de risque indépendant
- Risque de pancréatite aiguë en cas hypertriglycéridémie majeure (> 10g/L)

2. Diagnostic positif :

Biologie	- Exploration des anomalies lipidiques : Cholestérol total (CT), HDLc, Triglycérides (TG) - LDLc calculé : $LDLc = CT - HDLc - \frac{TG}{5}$ (division par 3 si en mmol/L) - Formule de Fredwald valable si TG < 4g/L
Modifications	- Liées aux facteurs environnementaux : alimentation et statut pondéral
Classification	- Hypercholestérolémie pure : **LDLc > 1,6g/L** - Hypertriglycéridémie pure : **TG > 1,5g/L** - Hyperlipidémie mixte : hypercholestérolémie + hypertriglycéridémie - *L'hypoHDLémie peut être associée aux catégories précédentes*

3. Etiologies :

Primitives	**Hypercholestérolémies familiales monogéniques**	- <u>Mutation du LDLc-récepteur</u> ○ Hétérozygote : Fréquente (1/500), LDLc 2-5g/L, Dépôts lipidiques : xanthomes ○ Homozygote : très rare, complications précoces - <u>Mutation de l'apolipoprotéine B</u> : Fréquente (1/600), LDLc 2-3g/L
	Hypercholestérolémies polygéniques	- Très fréquente, LDLc 1,3-2,5g/L - Prédisposition familiale, souvent sensible à l'alimentation
	Hyperlipidémie familiale combinée	- Fréquente : 1-2% de la population - CT 2,5-3,5g/L et TG 1,5-5g/L - Expression variable
	Dysβlipoprotéinémie	- Pathologie rare, 1/10000 - 2 conditions : Prédisposition génétique + autre facteur (diabète, dysthyroïdie…) - CT 3-6g/L et TG 4-10g/L - Xanthomes plans palmaires et tubéreux
	Hypertriglycéridémie familiale	- Rare, hypertriglycéridémie pure - Expression variable
	Hyperchylomicronémies primitives	- Très rare, hypertriglycéridémie > 10g/L, parfois > 100g/L - Risque majeur de pancréatite aiguë

	Etiologies	Type de dyslipidémie	Diagnostic
Secondaires	**Alcoolisme**	HTG	Interrogatoire
	Iatrogène	Variable	
	Hypothyroïdie	HCH/HLM	TSH
	Cholestase	HCH	Bilirubine, PAL
	Syndrome néphrotique	HLM	Protéinurie, œdèmes
	Insuffisance rénale chronique	HTG/HLM	Créatinine
	Diabète	HTG	Glycémie, HbA1C

4. Prise en charge thérapeutique :

Objectifs	**FdRCV**	0	1	2	> 2	Risque élevé	Prévention II
	LDLc (g/L)	<2,20	<1,90	<1,60	<1,30	< 1g/L	< 0,7g/L

Diététique		- Indiqué devant toute anomalie du bilan lipidique - Réduction des graisses, privilégier les graisses insaturés - Réduction pondérale, de l'alcool et des sucres simples
Médicaments	**Indications**	- Après **3 mois de régime** en cas de prévention primaire - Traitement d'emblée en prévention secondaire
	Molécules	- **Statines en 1ière intention** - Fibrates pour les hypertriglycéridémies pures
Surveillance	**Efficacité**	- Bilan lipidique 2-3 mois après la mise en route du traitement
	Tolérance	- Clinique : **myalgies** sous statines - Biologie : **ASAT à 3 mois**, **CK** avant le début puis en cas de symptômes cliniques

HYPERTENSION ARTÉRIELLE DE L'ADULTE

Pr Bernard Chamontin, Dr Ari Lieber
Service de médecine interne et hypertension artérielle, pôle cardiovasculaire et métabolique, CHU Rangueil, 31059 Toulouse, France
chamontin.b@chu-toulouse.fr

OBJECTIFS

EXPLIQUER l'épidémiologie, les principales causes et l'histoire naturelle de l'hypertension artérielle de l'adulte.

RÉALISER le bilan initial d'une hypertension artérielle de l'adulte.

ARGUMENTER l'attitude thérapeutique et **PLANIFIER** le suivi du patient.

DÉCRIRE les principes de la prise en charge au long cours.

La distribution de la pression artérielle dans la population s'effectue de façon continue, unimodale, des plus basses au plus élevées, et la définition de l'hypertension artérielle (HTA) résulte de l'attribution du risque cardiovasculaire à un niveau de pression artérielle donné.

Le retentissement sur les organes cibles (cœur, rein, cerveau) doit être pris en compte ; la maladie hypertensive n'est pas uniquement une maladie « de chiffres », mais une authentique maladie générale vasculaire avec ses implications thérapeutiques.

L'hypertension artérielle constitue également un facteur de risque d'athérosclérose et, eu égard à sa fréquence (20 % de la population), constitue un authentique problème de santé publique.

La reconnaissance de l'hypertension artérielle offre l'opportunité de dépister au niveau individuel l'ensemble des facteurs de risque vasculaire. On peut ainsi évaluer au niveau individuel le risque cardiovasculaire absolu, à savoir la probabilité pour un patient de présenter un accident cardiovasculaire dans les 5 à 10 ans à venir. Cette démarche est indispensable pour situer l'intervention thérapeutique, le bénéfice attendu étant d'autant plus grand que le risque cardiovasculaire absolu est plus élevé.

Définition – Classification

En référence à l'OMS (1999), la pression artérielle normale est < 140-90 mmHg.

La relation entre pression artérielle et risque cardiovasculaire (événements cardiovasculaires : infarctus du myocarde et accident vasculaire cérébral) est linéaire sans seuil ; de fait, la définition de l'HTA est arbitraire en référence aux données épidémiologiques mais fait l'objet d'un consensus international (**tableau 1**).

On distingue désormais :
– la pression artérielle normale haute entre 130/139 mmHg pour la pression artérielle systolique et 85/89 mmHg pour la pression artérielle diastolique (recommandations ESH 2007, **tableau 1**) ;
– la pression artérielle normale « stricte » < 130-85 mmHg ;
– la pression artérielle optimale < 120-80 mmHg.

Cette subdivision a été individualisée pour prendre en compte le caractère continu de la relation pression artérielle-risque cardiovasculaire à partir de 120-80 mmHg, avec la perspective de situer des objectifs thérapeutiques plus exigeants dans les populations à risque.

TABLEAU 1 – Définition et classification des niveaux de pression artérielle

	Systolique	Diastolique
Optimale	< 120	< 80
Normale	120-129	80-84
Normale haute	130-139	85-89
Hypertension grade 1 (légère)	140-159	90-99
Hypertension grade 2 (modérée)	160-179	100-109
Hypertension grade 3 (sévère)	⩾ 180	⩾ 110
Hypertension systolique pure	⩾ 140	< 90

On distingue :
– l'HTA légère ou de grade 1 avec une pression artérielle systolique comprise entre 140 et 159 mmHg et/ou une pression artérielle diastolique entre 90 et 99 mmHg ;
– l'HTA de grade 2 caractérisée par une pression artérielle systolique entre 160 et 179 mmHg et/ou une pression artérielle diastolique entre 100 et 109 mmHg ;
– l'HTA sévère ou de grade 3 en présence d'une pression artérielle systolique ⩾ 180 mmHg et/ou une pression artérielle diastolique ⩾ 110 mmHg ;

TABLEAU 2

Recommandations sur la mesure de la pression artérielle SFHTA 2012

1. Mesures par appareil électronique avec brassard adapté, répétées en cas d'arythmie.
2. Repos de plusieurs minutes avant la mesure, en position assise ou couchée, la position debout servant pour dépister l'hypotension orthostatique.
3. L'automesure doit être présentée et suivre la règle des 3 (3 mesures le matin au petit déjeuner, 3 mesures le soir avant le coucher, 3 jours de suite).
4. Les valeurs normales sont inférieures à 140-90 mmHg au cabinet, 135-85 mmHg à la mesure ambulatoire diurne ou en automesure, et 120-70 mmHg à la mesure ambulatoire nocturne.
5. Contrôler la pression artérielle en dehors du cabinet médical pour confirmer une HTA et avant de démarrer un traitement médical sauf si HTA sévère.
6. Dans le cadre du suivi, il est recommandé de mesurer la pression artérielle en dehors du cabinet médical, surtout si chiffres élevés en consultation.
7. Utilité de la mesure ambulatoire de la pression artérielle pour poser le diagnostic d'HTA si pas d'automesure, en cas de discordance entre automesure et chiffres en consultation, en cas de chiffres normaux et d'atteinte des organes cibles, en cas d'hypotension artérielle.
8. La pression artérielle est plus reproductible avec l'automesure et la mesure ambulatoire, et celles-ci sont plus fortement corrélées à l'atteinte des organes cibles et au risque cardiovasculaire que la mesure en consultation.
9. L'automesure et la mesure ambulatoire permettent de diagnostiquer une HTA blouse blanche, puis de dépister une HTA permanente, et elles permettent de repérer une HTA masquée et alors d'intensifier le traitement proposé.
10. L'automesure et la mesure ambulatoire apportent au médecin des informations qui doivent être prises en compte pour l'adaptation de la prise en charge thérapeutique par le médecin.

– à part, l'HTA systolique isolée ou pure, définie par une pression artérielle systolique > 140 mmHg et une pression artérielle diastolique < 90 mmHg. Dans ce cadre, on définit également l'HTA systolique pure limite avec une pression artérielle systolique comprise entre 140 et 149 mmHg et une pression artérielle diastolique < 90 mmHg.

Cette nouvelle classification est justifiée par une meilleure prise en compte du niveau de pression artérielle systolique dont on sait qu'elle constitue un meilleur prédicteur du risque cardiovasculaire après 55 ans.

Pour interpréter les chiffres de pression artérielle, trois caractéristiques doivent être prises en compte :
– la distribution de la pression artérielle est unimodale ;
– la variabilité de la pression artérielle est une donnée essentielle. La pression artérielle est modifiée par les contraintes psychosensorielles et dynamiques respectivement explorées en pratique clinique par la mesure ambulatoire de la pression artérielle (MAPA), l'automesure de la pression artérielle et l'épreuve d'effort.

Ainsi, le diagnostic d'HTA au cabinet doit être effectué dans des conditions standardisées en accord avec les recommandations.

La place de la mesure ambulatoire de la pression artérielle des 24 heures est confirmée : cette méthode de mesure permet de s'affranchir de « l'effet blouse blanche », autorise la prise en compte de la variabilité nycthémérale de la pression artérielle (normale < 135-85 mmHg le jour, 120-70 mmHg la nuit et 130-80 mmHg pour les 24 heures), et permet une appréciation pronostique.

On individualise ainsi l'HTA de la blouse blanche définie par une HTA toujours présente au cabinet alors quelle s'avère normale lors de la mesure ambulatoire des 24 heures. Cette entité présente un meilleur pronostic et relève dans l'état actuel d'une retenue thérapeutique et d'une surveillance.

Elle permet aussi d'individualiser l'HTA masquée, à savoir les patients à pression artérielle élevée en ambulatoire et normotendus en consultation, qui expose au risque cardiovasculaire.

L'automesure de la pression artérielle, à savoir la mesure par le patient lui-même, est encouragée par les recommandations françaises (HAS 2005). Sa faisabilité est démontrée. Un consensus européen s'est dégagé pour la réalisation de 1 ou 2 mesures le matin et le soir sur une période d'une semaine à heures fixes. En France, et pour la pratique quotidienne, il est proposé 3 mesures le matin, 3 mesures le soir pendant 3 jours ; ceci doit permettre de confirmer un diagnostic d'HTA permanente avec une pression artérielle > 135-85 mmHg, d'identifier une éventuelle HTA de la blouse blanche, et d'assurer l'évaluation thérapeutique (**tableau 2**).

Le prérequis est d'utiliser un appareil médicalement validé, avec de préférence un brassard et non un appareil au poignet (mesures trop dépendantes de la position de l'avant-bras).

Mesure ambulatoire et automesure peuvent être complémentaires : elles ont en commun de permettre d'établir un diagnostic et d'évaluer un traitement, mais seule la mesure ambulatoire prend en compte

Hypertension artérielle

POINTS FORTS À RETENIR

- La définition de l'hypertension artérielle résulte de l'attribution du risque cardiovasculaire à un niveau de pression artérielle donné. La relation entre la pression artérielle et les événements cardiovasculaires (infarctus du myocarde, accident vasculaire cérébral) est linéaire sans effet seuil ; de fait, la définition de l'HTA est arbitraire mais consensuelle et internationale.
- La classification de l'hypertension fait référence à l'OMS et la pression artérielle normale est < 140-90 mmHg.
- Traditionnellement, le diagnostic repose sur la mesure de la pression artérielle réalisée au sphygmomanomètre à mercure dans les conditions du cabinet de consultation à la faveur de mesures répétées. L'abandon du mercure et la variabilité de la pression artérielle sont à l'origine de la mesure ambulatoire de la pression artérielle, et de l'automesure. En 2012, pour confirmer une HTA permanente, il est recommandé de mesurer la pression artérielle en dehors du cabinet médical sauf s'il existe une HTA sévère pour laquelle un traitement adapté doit être commencé. Dans le cadre du suivi, il est également recommandé de mesurer la pression artérielle en dehors du cabinet médical, surtout si les chiffres sont élevés en consultation.
- La pression artérielle systolique augmente avec l'âge, alors que la diastolique tend à diminuer après 55 ans avec pour conséquence implicite l'élévation de la pression pulsée, particulièrement démonstrative chez l'octogénaire et les patients athéromateux, délétère pour le système cardiovasculaire.
- Chez la femme, la pression artérielle augmente après la ménopause, et pour un même niveau de pression artérielle son risque est inférieur à celui de l'homme. Chez la femme jeune, on individualise l'HTA sous contraceptif estroprogestatif et l'HTA de la grossesse.

›››

l'activité et la pression artérielle nocturne. L'utilisation de l'automesure pour le suivi doit s'inscrire dans le cadre d'une éducation thérapeutique.

L'âge et le sexe modifient la pression artérielle. La pression artérielle systolique augmente avec l'âge, alors que la pression artérielle diastolique tend à diminuer au troisième âge, avec pour conséquence implicite une élévation de la pression pulsée, délétère pour le système cardiovasculaire.

Chez la femme, la pression artérielle augmente essentiellement après la ménopause, et pour un même niveau de pression artérielle, son risque demeure inférieur à celui de l'homme.

Épidemiologie

Prévalence

Elle concerne 26 % de la population mondiale en 2000, soit 972 millions de personnes, et la projection pour l'avenir proche est une augmentation attendue de 60 % en 2025.

L'enquête de la Caisse nationale d'Assurance maladie de 2007 a montré qu'il existait en France 10,5 millions de personnes (40 % des hommes, 50 % des femmes après 70 ans) bénéficiant d'un remboursement pour un traitement antihypertenseur.

La charge pour la collectivité est à mettre en perspective avec la prise en charge des complications cardiovasculaires, notamment celle de l'accident vasculaire cérébral dont la prévention passe par la maîtrise de l'HTA.

Des données récentes sont disponibles sur la prévalence de la connaissance et sur le contrôle de l'HTA en France. L'Étude nationale nutrition santé (ENNS, sujets issus de 8 régions françaises) montre en 2008 une prévalence de l'HTA de 31% (34,1% chez l'homme et 27,8% chez la femme) parmi les 18-74 ans et de 67,3 % dans la tranche d'âge 65-74 ans.

La moitié des hypertendus est traitée, et la moitié méconnaît son HTA. Parmi les sujets traités, 50 % sont contrôlés à l'objectif de 140-90 mmHg (58,5 % chez les femmes, et 41,8 % chez les hommes).

Ces résultats sont meilleurs que dans les registres français du début des années 2000 mais sont toujours insatisfaisants puisque un quart seulement (17 % des hommes et 36 % des femmes) de l'ensemble des hypertendus ont une pression sanguine artérielle à l'objectif (< 140-90 mmHg).

Au cours des 25 dernières années, la mortalité spécifique par maladies cardiovasculaires a diminué de 52 % en France. Cette diminution résulte à la fois d'une amélioration de la létalité des événements aigus et d'une diminution de l'incidence (vitesse d'apparition des nouveaux cas de maladie dans la population). La diminution de l'incidence est le reflet direct de l'amélioration du dépistage et des mesures de prévention primaire. La prévention a progressé, mais la morbimortalité par maladies cardiovasculaires reste élevée.

La maladie hypertensive est manifestement polygénique, expliquant la difficulté de l'approche génétique.

En revanche, les facteurs d'extériorisation sont mieux connus, notamment le rôle délétère d'une consommation élevée de sel, du surpoids, de la consommation d'alcool, et peut-être de l'exposition au stress et du contexte socioprofessionnel.

Facteur de risque cardiovasculaire

L'HTA est un pourvoyeur d'accidents vasculaires cérébraux mais également d'insuffisance coronarienne, constituant un facteur de risque indépendant d'athérosclérose.

Il peut s'associer dans cette éventualité à l'hypercholestérolémie, au tabagisme, au surpoids, à l'intolérance aux hydrates de carbone et au diabète.

Le risque est attribué à l'élévation de la pression artérielle systolique et diastolique. Les données actuelles attribuent une grande valeur pronostique à la pression pulsée (différentielle) dont le lien avec la survenue d'infarctus du myocarde a été montré par des études épidémiologiques dans plusieurs populations, en particulier en France et aux États-Unis.

En référence à une population normotendue, la mortalité cardiovasculaire est doublée, avec une plus grande incidence d'accidents vasculaires cérébraux, d'insuffisance cardiaque, d'insuffisance coronarienne et d'artériopathie des membres inférieurs.

Ces données justifient la prise en charge thérapeutique de la maladie hypertensive.

Physiopathologie

Hémodynamique cardiovasculaire

La pression artérielle est définie comme le produit du débit par les résistances périphériques (PA = Q x RPT).

On conçoit qu'une élévation de pression artérielle puisse résulter d'une augmentation de débit (soit par l'augmentation de fréquence, soit par l'augmentation du volume sanguin) ou d'une augmentation des résistances périphériques à la faveur d'agents vasoconstricteurs.

Une autre approche réside dans la prise en compte de l'altération de la distensibilité des gros troncs artériels, en particulier l'aorte. Ce trouble de la compliance vient expliquer l'élévation de la pression artérielle systolique et de la pression pulsée, volontiers observée chez le sujet âgé, athéromateux, et diabétique.

Données rénales

Le rein joue un rôle déterminant dans la relation pression artérielle-natriurèse. Une élévation de pression artérielle induit une augmentation de la natriurèse. Cette aptitude du rein à corriger l'élévation de pression par l'élévation de la natriurèse possède un gain infini ; l'apparition d'une HTA supposerait une altération de ce phénomène de régulation avec un déficit de l'excrétion sodée.

Il s'y associe des modifications hémodynamiques rénales avec une perte de l'aptitude à la vasodilatation et une augmentation des résistances rénales.

Activation initiale de phénomènes presseurs

1. Sympathique

L'activation du sympathique connaît un regain d'intérêt dans la physiopathologie de l'HTA avec les résultats de la dénervation sympathique rénale permettant la diminution de la pression artérielle dans des modèles expérimentaux et très récemment chez l'homme (2010) à la faveur d'une dénervation par radiofréquence établie au cours d'un essai clinique.

L'augmentation de l'activité du sympathique rénal conduit à une sécrétion de rénine, puis une réabsorption tubulaire sodée.

La réabsorption sodée tubulaire est médiée par des récepteurs $\alpha1$ au niveau des cellules épithéliales tubulaires, anse de Henlé, tubule distal et collecteur, à l'origine d'une réduction de la natriurèse et d'une diminution du débit sanguin rénal et du débit de filtration glomérulaire.

Une vasoconstriction liée aux $\alpha1$ récepteurs s'exerce sur les fibres vasculaires lisses.

La stimulation sympathique efférente stimule la sécrétion de rénine, la réabsorption sodée et élève la pression artérielle.

La stimulation sympathique afférente augmente l'activité sympathique rénale, et diminue l'activité sympathique efférente (réflexe inhibiteur).

À l'inverse, la diminution d'activité sympathique rénale (expériences de dénervation sympathique rénale) s'accompagne d'une diminution de rénine, de la réabsorption sodée avec natriurèse et d'une augmentation du débit sanguin rénal.

L'activation sympathique rénale peut initier et maintenir une HTA, et la dénervation rénale est susceptible de modifier la relation pression artérielle-natriurèse (« *reset* »).

2. Système rénine-aldostérone (SRA)

La connaissance du système rénine-aldostérone circulant et tissulaire a permis de mieux comprendre le rôle de l'angiotensine II sur les organes cibles et particulièrement le système cardiovasculaire.

L'avancée récente est l'identification de récepteurs de la prorénine. L'identification des récepteurs suggère que la rénine (et la prorénine) est en mesure d'activer le système rénine-aldostérone par des effets physiologiques directs.

Il existe une expression élevée de ces récepteurs au niveau cardiaque, coronarien, et de l'endothélium de l'artère rénale. Des données expérimentales in vitro et chez l'animal suggèrent que le récepteur (pro)rénine pourrait être impliqué dans la fibrose cardiaque et rénale.

Ces données sont à l'origine d'une approche pharmacologique avec le développement des bloqueurs du système rénine-aldostérone (inhibiteurs de l'enzyme de conversion, antagonistes du récepteur à l'angiotensine II, inhibiteurs de la rénine), permettant une diminution de la pression artérielle et un bénéfice structurel cardiovasculaire.

Ainsi, de façon spéculative, une modification d'origine génétique du système rénine-angiotensine pourrait conduire à la maladie hypertensive par l'intermédiaire d'une activation du système hormonal et de modifications tissulaires, vasculaires et myocardiques.

L'hypertension artérielle hyperkinétique du jeune avec élévation du débit cardiaque constitue une illustration physiopathologique originale associant les différentes approches avec une hyperactivité des centres presseurs relayée par le sympathique et le système rénine-angiotensine. Chez ces jeunes patients, le niveau des résistances périphériques est inadapté, toujours trop élevé au regard du niveau du débit cardiaque « primitivement » majoré.

Hypertension artérielle

POINTS FORTS À RETENIR

- Un bilan minimal (nécessaire et suffisant) a été proposé par la HAS et les recommandations internationales à effectuer chez tout hypertendu. Il répond à un triple objectif, évaluer le retentissement de l'hypertension artérielle, ne pas méconnaître une étiologie, identifier les facteurs de risque associés.

- Le diagnostic d'HTA procure l'opportunité de situer l'ensemble des facteurs de risque cardiovasculaires et d'évaluer le risque cardiovasculaire absolu du patient qui guide la décision de traiter, et le délai d'instauration du traitement.

- L'enquête étiologique de l'HTA ne saurait être réalisée chez tous les patients. Elle est effectuée s'il existe une orientation clinique, une hypokaliémie, une insuffisance rénale, une hypertension artérielle de haut degré manométrique ou compliquée, voire secondairement en cas de résistance.

- En présence d'un phéochromocytome, il ne faut pas méconnaître des localisations multiples, une association à un cancer médullaire de la thyroïde, ou à un adénome parathyroïdien ou à des névromes muqueux (néoplasies endocriniennes multiples) et prendre en compte les formes familiales et malignes. En effet, 30 % des PH et paragangliomes sécrétants apparaissent génétiquement déterminés, et environ 15 % des patients présentant un phéochromocytome/paragangliome d'allure sporadique sont porteurs d'une mutation génétique : les principales mutations sont celles du proto-oncogène RET (NEM2), du gène *VHL* (Von Hippel Lindau) et mutations mitochondriales de la succinodeshydrogénase (SDH). Tout patient ayant eu un phéochromocytome/paragangliome doit faire l'objet d'un suivi au long cours.

- La présentation clinique de l'adénome de Conn a changé, et à côté de la forme historique, il faut penser aux formes normokaliémiques, et aux formes génétiques de la maladie.

›››

Origine volodépendante

La déficience du rein à excréter le sodium est à l'origine de la sécrétion hypothalamique d'un facteur natriurétique et vaso-constricteur ouabaine-like. Celui-ci est capable de bloquer la pompe à sodium Na-K-dépendante, favorisant ainsi l'entrée de sodium dans la fibre lisse vasculaire, associée à une entrée de calcium, à l'origine de l'hypertonie vasculaire. On comprend ainsi qu'un modèle volodépendant d'HTA puisse s'accompagner d'une élévation des résistances périphériques (modèle de Guyton).

Artère, cible convergente des hypothèses physiopathologiques

L'ensemble des mécanismes physiopathologiques évoqués dans l'HTA conduit à des altérations artérielles, concernant les artérioles dites artères résistives mais aussi les grosses artères élastiques, comme évoqué plus haut, avec perte de leur fonction d'amortissement, et réduction de leur compliance.

Il existe à ce niveau des modifications structurales avec au niveau artériolaire une augmentation du rapport épaisseur/rayon (hypertrophie de la média/diamètre interne de l'artériole) et au niveau des gros vaisseaux, hypertrophie du muscle lisse artériel avec inversion du rapport élastine/collagène.

Enfin, des modifications de la fonction endothéliale sont à prendre en compte, en particulier de la balance entre facteurs vasodilatateurs, tels le monoxyde d'azote (NO) et les anions superoxydes.

Dans l'HTA, comme chez les diabétiques et les patients porteurs de dyslipidémie, cette balance est altérée, avec pour conséquence une moindre disponibilité du NO et une augmentation des radicaux superoxydes.

Diagnostic

Reconnaissance

Le diagnostic repose sur la mesure de la pression artérielle lors d'un examen systématique ou d'une consultation pour des manifestations neurosensorielles, ou à l'occasion d'une complication.

Les conditions de mesure sont déterminantes et doivent respecter les recommandations établies par la Société française d'hypertension artérielle (**tableau 2**).

La pression artérielle est caractérisée par sa variabilité et nécessite donc une mesure répétée dans le temps.

Un manomètre anéroïde de Vaquez à cadran utilisé au domicile du patient ne peut, dans cette situation, servir que de dépistage.

Ne pouvant plus utiliser le manomètre à mercure, la mesure peut se faire par la méthode auscultatoire avec le sphygmomanomètre ou avec des appareils électroniques permettant des mesures répétées en dehors de l'environnement médical par mesure ambulatoire de la pression artérielle (MAPA) ainsi que l'automesure par le patient lui-même.

Le brassard doit entourer les deux tiers de la longueur et de la largeur du bras. Il faut savoir qu'un brassard trop étroit peut induire une surestimation importante des chiffres de pression artérielle. Ce risque est plus fréquent chez la personne obèse, chez qui il faut utiliser un brassard plus large, voire un cuissard (« *thigh cuff* »).

On prend soin de gonfler le brassard 30 mmHg au-dessus de la disparition du pouls et de dégonfler le brassard assez lentement de 2 mmHg en 2 mmHg pour ne pas sous-estimer la systolique ou surestimer la diastolique (mesurée à la disparition des bruits artériels, phase V de Korotkoff).

Autant que possible, la pression artérielle doit être mesurée à distance d'une émotion, d'une prise de café, d'alcool, et de tabac ; enfin, la pression artérielle est mesurée en position couchée, puis debout de façon à déceler un hypotension orthostatique spontanée, et aux deux bras de façon à ne pas méconnaître une asymétrie tensionnelle. Dans toutes ces circonstances, l'essentiel est de maintenir le bras au niveau du cœur.

Trois mesures doivent être réalisées, et on conseille de retenir la moyenne des deux dernières.

Une répétition des mesures est indispensable pour affirmer le diagnostic d'HTA du fait de la variabilité déjà évoquée. L'OMS requiert 3 mesures à 2 consultations différentes pour affirmer le diagnostic.

La qualité de la mesure de la pression artérielle est indispensable au diagnostic d'HTA. Toutes les études épidémiologiques ont été effectuées en référence à cette mesure. L'automesure et la mesure ambulatoire de la pression artérielle (MAPA) constituent les alternatives à la mesure de la pression artérielle au cabinet médical.

Il existe des situations d'apparente discordance entre les mesures, qu'il convient de rappeler :
– HTA masquée où les chiffres de pression artérielle sont normaux en consultation mais élevés en dehors ;
– HTA de la blouse blanche, où les chiffres de pression artérielle sont élevés en consultation et normaux en dehors (effet blouse blanche chez un normotendu) ;
– effet blouse blanche avec hypertension permanente, où les chiffres de pression artérielle sont élevés en dehors et encore plus en consultation (surestimation des chiffres de pression artérielle en consultation chez un hypertendu due à l'effet blouse blanche).

Les conditions de mesure sont déterminantes, et la Société française d'hypertension artérielle (SFHTA) a récemment proposé des recommandations en 10 points (**tableau 2**).

Deux d'entre eux sont d'une particulière importance :

« *Il faut contrôler la pression artérielle en dehors du cabinet médical pour confirmer une HTA et avant de débuter un traitement médical, sauf s'il existe une HTA sévère pour laquelle un traitement adapté doit être commencé* ».

TABLEAU 3

Seuils de pression artérielle définissant une HTA pour les mesures hors cabinet médical*

Technique	Résultat
Automesure	135-85 mmHg
Mesure ambulatoire de la pression artérielle	
▮ éveil	135-85 mmHg
▮ sommeil	120-70 mmHg
▮ des 24 heures	130-80 mmHg

* Moyenne des mesures.

« *Dans le cadre du suivi, il est recommandé de mesurer la pression artérielle en dehors du cabinet médical, surtout si les chiffres sont élevés en consultation* ».

Les seuils de pression artérielle définissant une HTA pour les mesures hors cabinet médical sont rappelés dans le **tableau 3** ; en résumé, les valeurs normales sont inférieures à 140-90 mmHg au cabinet, 135-85 mmHg à la mesure ambulatoire diurne ou en automesure, et 120-70 mmHg à la mesure ambulatoire nocturne.

Retentissement

1. Bilan OMS-HAS

Il faut évaluer s'il existe des éléments d'orientation ou d'accompagnement de cette HTA.

Plusieurs examens complémentaires simples permettent de bien démarrer la prise en charge. Il s'agit de la mesure à jeun de :
– la kaliémie, si possible sans garrot pour éviter une hémolyse et ne pas méconnaître une hypokaliémie ;
– la créatininémie : le débit de filtration glomérulaire est estimé par les formules de Cockcroft ou du MDRD (formule de Cockroft : [140-âge] × poids/créatininémie en micromol/L, le tout multiplié par une constante k selon le sexe : 1,23 chez l'homme, 1,04 chez la femme) ;
– la glycémie ;
– le dosage du cholestérol total, HDL-cholestérol et des triglycérides. Le LDL-cholestérol est calculé à partir de ces fractions lipidiques (formule de Friedwald : CT-HDL-TG/5 exprimé en g/L) ;
– la recherche par bandelette réactive d'une hématurie et d'une protéinurie à quantifier sur 24 heures si le test est positif ;
– l'électrocardiogramme 12 dérivations.

2. Atteinte des organes cibles

L'HTA est une situation cardiovasculaire chronique qui à terme peut occasionner des dégâts sur les organes cibles qui une fois touchés peuvent aggraver la morbidité du patient, entraîner une diminution de la qualité de vie, un handicap, voire même anticiper brutalement ou progressivement une mortalité attribuable à cette HTA.

Retentissement cérébral : une complication peut avoir été la circonstance révélatrice de l'HTA, mais il faut savoir rechercher un accident ischémique transitoire, des lacunes, et des signes neurosensoriels.

L'étude du fond d'œil est classique avec 4 stades : stades I et II avec artères fines, irrégulières, voire spasmées avec signe du croisement, stade III avec hémorragies et exsudats, stade IV avec œdème papillaire. Il existe une autre classification (Kirkendall) : stade I (rétrécissement artériel sévère et disséminé), stade II (en plus des modifications du stade I, présence d'hémorragies rétiniennes et de nodules cotonneux), stade III (en plus des modifications du stade II, présence d'un œdème papillaire).

Retentissement cardiaque : on recherche cliniquement des signes d'insuffisance cardiaque ou d'insuffisance coronarienne. L'électrocardiogramme doit être effectué, à la recherche d'une hypertrophie auriculaire, d'une hypertrophie ventriculaire gauche, de

Hypertension artérielle

POINTS FORTS À RETENIR

- Il existe des formes rares d'hypertension artérielle avec hypokaliémie à rénine basse non liée à l'aldostérone.
- L'HTA est fréquente au cours du syndrome de Cushing, mais l'HTA est rarement révélatrice, mais on a plus récemment individualisé le syndrome de Cushing infraclinique.
- Les anomalies morphologiques des surrénales mises en évidence lors d'un TDM abdomino-pelvien ne sont pas nécessairement liées à l'hypertension artérielle et sont qualifiées d'« incidentalomes » ou « fortuitomes ».
- L'hypertension artérielle rénovasculaire peut être le fait d'une sténose athéromateuse de l'artère rénale, ou d'une fibrodysplasie des artères rénales.
- L'hypertension artérielle d'apparition récente chez l'homme de la cinquantaine fumeur fait penser à une sténose athéromateuse de l'artère rénale, ainsi qu'un déséquilibre tensionnel apparaissant chez un hypertendu ancien, plus volontiers s'il est polyvasculaire.
- L'hypertension d'apparition récente chez une femme de 35 ans, ayant répondu brillamment à un inhibiteur du système rénine-angiotensine, fait volontiers évoquer l'éventualité d'une fibrodysplasie artérielle rénale, parfois en contexte génétique.
- L'hypertension artérielle accompagne volontiers une néphropathie parenchymateuse, qu'elle soit unilatérale ou bilatérale. La détermination de la créatininémie (avec estimation du débit de filtration glomérulaire), le dépistage d'anomalies urinaires par bandelette réactive et l'échographie rénale permettront l'orientation diagnostique.

›››

signes de surcharge systolique du ventricule gauche. L'échocardiographie est effectuée chez les patients symptomatiques présentant une dyspnée, une douleur thoracique, un souffle cardiaque et dans les populations les plus à risque.

Retentissement rénal : on recherche à la bandelette urinaire une éventuelle protéinurie et hématurie, que l'on confirme le cas échéant par une mesure de la protéinurie sur 24 heures et un culot urinaire. Une microalbuminurie correspond à une excrétion urinaire d'albumine entre 30 et 300 mg/24 heures. Sa recherche est systématique chez le diabétique. Elle est un marqueur du risque cardiovasculaire chez le non-diabétique. L'estimation de la clairance de la créatininémie par la formule de Cockroft ou celle appelée MDRD est systématique à partir de la créatininémie.

3. Évaluation du risque cardiovasculaire absolu

Des équations de risque et des grilles colorimétriques ont été établies à la suite d'études épidémiologiques, en particulier celle de Framingham (score), permettant en fonction du sexe, de l'âge, du niveau de cholestérolémie, et du niveau de pression artérielle systolique, d'évaluer le risque cardiovasculaire du patient.

Ainsi, on peut opposer l'homme de la cinquantaine, fumeur, hypercholestérolémique, hypertendu à haut risque cardiovasculaire, et la femme de la quarantaine présentant une HTA légère isolée, en l'absence de tout autre facteur de risque dont le risque cardiovasculaire est faible.

Les grilles dont nous disposons actuellement ne sont pas transférables à la situation française où le risque cardiovasculaire est sensiblement moindre qu'aux États-Unis et dans le nord de l'Europe. Il existe une authentique « régionalisation » du risque cardiovasculaire à prendre en compte dans l'intervention thérapeutique.

Les recommandations européennes ESH 2007 et HAS 2005 proposent d'évaluer le niveau de risque cardiovasculaire en « croisant » la sévérité de l'HTA selon son grade manométrique et l'association de facteurs de risque cardiovasculaires (**tableaux 4 et 5**).

Ainsi, on définit un niveau de risque cardiovasculaire faible, moyen, élevé, voire très élevé, correspondant à une évaluation adaptée à la pratique clinique du risque de présenter une complication cardiovasculaire dans les 10 ans à venir, à savoir < 15 %, 15-20 %, 20-30 %, > 30 %.

La Société européenne de cardiologie a mis à disposition une estimation informatisée du risque cardiovasculaire en fonction des pays (nord et sud de l'Europe) avec un seuil d'intervention situé à 5 % à 10 ans en termes de mortalité.

Ainsi, l'évaluation des facteurs de risque cardiovasculaires, l'atteinte des organes cibles et les maladies cardiovasculaires associées, ainsi que le niveau tensionnel permettent d'estimer le niveau de risque faible, modéré ou élevé.

Un risque faible est défini par une pression artérielle comprise entre 140-179 mmHg et/ou 90-109 mmHg (diastolique), sans autre facteur de risque cardiovasculaire associé.

Un risque modéré est défini par une pression artérielle comprise entre 140-179 mmHg (systolique) et/ou 90-109 mmHg (diastolique), associé à 1 ou 2 autres facteurs de risque cardiovasculaire.

Un risque élevé est défini par :
– une pression artérielle > 180 mmHg (systolique) et/ou 110 mmHg (diastolique) ;
– une pression artérielle comprise entre 149-179 mmHg (systolique) et/ou 90-109 mmHg (diastolique), associé à :
– 3 autres facteurs de risque cardiovasculaire ou plus ;
– et/ou une atteinte des organes cibles ;
– et/ou un diabète ;
– quel que soit le niveau de pression artérielle, en présence d'une maladie cardiovasculaire symptomatique (coronaropathie, antécédents d'accident vasculaire cérébral, artériopathie des membres inférieurs) ou rénale.

Risque cardiovasculaire résiduel

Il existe un concept de risque résiduel où l'on voit que, à chiffres de pression artérielle identiques, un patient traité a un plus grand risque cardiovasculaire qu'un patient non traité. Pour l'expliquer, on évoque des lésions de fibrose artérielle irréversibles. Il est nécessaire de prendre en compte l'atteinte des organes cibles dans la décision thérapeutique.

Recherche d'une hypertension artérielle secondaire

La liste des causes identifiables d'HTA est longue, mais leur fréquence dans la population générale des hypertendus tout-venants est faible mais permet un traitement plus ciblé.

L'interrogatoire et l'examen clinique sont les éléments essentiels de l'approche clinique de l'HTA. Ils permettent de situer des antécédents familiaux d'HTA et de complications cardiovasculaires chez les ascendants et les collatéraux en faveur d'une éventuelle origine génétique. Ils permettent d'identifier des facteurs de résistance au traitement antihypertenseur avec l'estimation de la consommation de sel, la recherche d'un syndrome d'apnées obstructives du sommeil. Ils permettent d'éliminer une cause toxique : réglisse, vasoconstricteurs nasaux, contraception estroprogestative, alcool. Ils permettent d'orienter vers une cause uronéphrologique, de suspecter une origine rénovasculaire (athérome, fibrodysplasie).

On s'assure de l'absence de signes d'hypercorticisme, de paroxysmes tensionnels, de la triade céphalées-tachycardie-sueurs suggestive du phéochromocytome/paragangliome sécrétant.

La recherche d'une HTA secondaire par des tests biologiques spécifiques ou d'imagerie ne sera envisagée que si l'interrogatoire, l'examen clinique ou les examens systématiques recommandés apportent une orientation étiologique, qu'il est alors nécessaire de confirmer, ou en cas de résistance de l'HTA au traitement.

Enfin, il est essentiel de disposer d'une détermination de la kaliémie effectuée au laboratoire sans garrot avec une ponction franche pour ne pas méconnaître une hypokaliémie même limite, susceptible d'évoquer une HTA secondaire.

Le bilan de l'hypertendu peut aller du plus simple au plus compliqué, et l'ensemble de ces examens ne saurait être systématique. Le « bon sens » et les contraintes économiques ne sauraient d'ailleurs permettre un tel bilan ; celles-ci justifient en partie les recommandations de bonne pratique afin de proposer à tout hypertendu ce qui est nécessaire et suffisant.

TABLEAU 4

Évaluation du risque cardiovasculaire

Facteurs de risque utilisés pour estimer le risque cardiovasculaire global

- Âge (> 50 ans chez l'homme et > 60 ans chez la femme)
- Tabagisme (tabagisme actuel ou arrêté depuis moins de 3 ans)
- Antécédents familiaux d'accident cardiovasculaire précoce
  - → Infarctus du myocarde ou mort subite, avant l'âge de 55 ans chez le père ou chez un parent du 1er degré de sexe masculin
  - → Infarctus du myocarde ou mort subite, avant l'âge de 65 ans chez la mère ou chez un parent du 1er degré de sexe féminin
  - → Accident vasculaire cérébral précoce (< 45 ans)
- Diabète (traité ou non)
- Dyslipidémie :
  - → LDL-cholestérol ⩾ 1,60 g/L (4,1 mmol/L)
  - → HDL-cholestérol ⩽ 0,40 g/L (1 mmol/L) quel que soit le sexe

Autres paramètres à prendre en compte pour la prise en charge du patient hypertendu

- Obésité abdominale* (périmètre abdominal > 102 cm chez l'homme et 88 cm chez la femme) ou obésité (indice de masse corporelle ⩾ 30 kg/m²)
- Sédentarité (absence d'activité physique régulière).
- Consommation excessive d'alcool (plus de 3 verres de vin/jour chez l'homme et 2 verres/jour chez la femme).

* La mesure de la circonférence abdominale est un élément du diagnostic clinique du syndrome métabolique (syndrome métabolique sur la base de 3/5 critères : obésité abdominale, élévation de la glycémie à jeun, pression artérielle ⩾ 130-85 mmHg, HDL bas, triglycérides élevés).

Étiologie

Hypertension artérielle essentielle ou secondaire ?

Dans 95 % des cas, l'HTA ne reconnaît aucune étiologie, et on parle d'HTA essentielle. Elle réalise une maladie générale cardiovasculaire à haute prévalence dans la population dont l'expression résulte de la rencontre de l'inné, lié à des facteurs génétiques, et de l'acquis, notamment la consommation sodée et la prise de poids.

Elle constitue un des éléments du risque cardiovasculaire, justifiant sa prise en charge thérapeutique.

L'HTA secondaire concerne 5 % des HTA. L'origine est surrénalienne, rénale ou toxique ; sa mise en évidence autorise un traitement spécifique pour permettre l'efficacité de la prise en charge thérapeutique et parfois la disparition de l'HTA.

Origine surrénalienne

1. Phéochromocytome

Les phéochromocytomes (PH) et les paragangliomes (PGL) sont des tumeurs neuro-endocrines qui peuvent sécréter des catécholamines et se révéler par une HTA.

Anatomie-physiopathologie : le phéochromocytome est une tumeur développée aux dépens du tissu chromaffine médullo-surrénalien. Typiquement, il s'agit d'une tumeur rouge sang virant à la couleur brune (colorant la graisse périsurrénalienne), d'aspect hétérogène avec flaques hémorragiques et parfois tissu nécrotique.

Sur le plan nosologique, le terme de phéochromocytome est à réserver aux tumeurs de la médullosurrénale. Les formes extrasurrénaliennes sont dénommées paragangliomes (sécrétants ou non).

TABLEAU 5

Stratification des niveaux de risque cardiovasculaire

<table>
<tr><th></th><th>Pression artérielle
140-159/90-99 mmHg</th><th>Pression artérielle
160-179/100-109 mmHg</th><th>Pression artérielle
⩾ 180/110 mmHg</th></tr>
<tr><td>Pas de facteur de risque associé</td><td>Risque faible</td><td rowspan="2">Risque moyen</td><td rowspan="4">Risque élevé</td></tr>
<tr><td>1 ou 2 facteurs de risque associés</td><td>Risque moyen</td></tr>
<tr><td>3 facteurs de risque
et/ou accident vasculaire cérébral
et/ou diabète</td><td rowspan="2">Risque élevé</td><td rowspan="2">Risque élevé</td></tr>
<tr><td>Maladie cardiovasculaire ou rénale</td></tr>
</table>

Les paragangliomes se développent en dehors de la glande surrénale au niveau du thorax, de l'abdomen, du pelvis, de la tête et du cou, voire au niveau du glomus carotidien, jugulaire ou tympanique.

Ces tumeurs sont rares mais pas exceptionnelles et concernent environ 0,5 à 0,1 % des patients hypertendus.

Les paragangliomes de la tête et du cou sont plus rarement sécrétants.

Ces tumeurs synthétisent la noradrénaline, l'adrénaline et la dopamine. Les catécholamines en excès exercent leurs effets cardiovasculaires par la stimulation des récepteurs alpha et bêta adrénergiques à l'origine de leur désensibilisation. La conjonction de la désensibilisation des récepteurs alpha et de l'hypovolémie, fréquente peut être à l'origine chez ces patients d'une hypotension orthostatique.

Parallèlement, les activités enzymatiques impliquées dans le catabolisme des catécholamines (MAO et COMT) sont réduites, favorisant la sécrétion hormonale.

Génétique : les avancées sur cette pathologie acquise au cours des 10 dernières années concernent le déterminisme génétique. Environ 30 % des cas apparaissent génétiquement déterminés, et environ 15 % des patients présentant un phéochromocytome/paragangliome d'allure sporadique sont porteurs d'une mutation génétique.

De fait, ceci prend en compte les formes familiales, les tumeurs multiples bilatérales, surrénaliennes, extrasurrénaliennes et extra-abdominales mentionnées dans les traités plus anciens.

Le phéochromocytome peut s'intégrer dans le cadre d'une néoplasie endocrinienne multiple de type II (NEM 2a et NEM 2b). Ces entités correspondent aux descriptions historiques du syndrome de Sipple et de Gorlin, situations dans lesquelles le phéochromocytome avait été retrouvé associé à un cancer médullaire de la thyroïde, à un adénome parathyroïdien et/ou des névromes muqueux. Une mutation génétique a été mise en évidence au niveau du proto-oncogène RET (codant pour une tyrosine kinase).

Au cours de la maladie de Von Hippel-Lindau (identification de la mutation du gène *VHL*), le phéochromocytome (parfois bilatéral) peut s'associer à un cancer du rein ou à un hémangioblastome du cervelet.

Au cours des dernières années, des mutations mitochondriales de la succino-déshydrogénase (SDH) ont été identifiées chez des patients porteurs de paragangliomes sécrétants, identifiant des formes génétiques chez des patients considérés jusqu'ici porteurs de phéochromocytome sporadique, s'intégrant en fait dans le cadre de paragangliomes héréditaires SDHx-dépendants (les principaux sont SDHB, SDHD, SDHC)… et des formes familiales bilatérales de phéochromocytome récemment documentées (TMEM 127, MAX). La mutation SDHB paraît exposer à la malignité.

Un contexte familial, un âge précoce de diagnostic, la récurrence des localisations, voire la présence de métastases, sont les critères associés à la présence de mutations. La mise en évidence de ces mutations permet une démarche médicale prédictive et préventive.

Reconnaissance diagnostique : le phéochromocytome est caractérisé par un grand polymorphisme clinique à l'origine d'un diagnostic souvent difficile. La triade céphalées-palpitations-sueurs est caractéristique. Son absence s'inscrit contre le diagnostic avec une grande probabilité sans l'exclure.

Les modifications de la pression artérielle sont généralement sur le devant de la scène et orientent vers le diagnostic. Il s'agit volontiers d'une labilité tensionnelle avec alternance de paroxysmes et d'hypotension, de modifications de la pression artérielle notées lors d'une anesthésie, d'une artériographie ou lors de l'établissement d'un traitement psychotrope. Le phéochromocytome peut également évoluer sous le masque d'une HTA du diabète ou d'une HTA réfractaire ; enfin, des troubles du rythme supraventriculaires ou ventriculaires, une insuffisance cardiaque et un œdème pulmonaire peuvent révéler le phéochromocytome, réalisant un tableau de cardiomyopathie initiale révélatrice (syndrome de Tako-Tsubo).

L'acide vanyl mandélique (AVM) représente le métabolite commun de l'adrénaline et la noradrénaline. Il résulte de l'effet de la carboxy-O-méthyl-transférase (COMT) et de la mono-amine-oxydase (MAO) sur les catécholamines ; ce dosage traditionnel peu sensible n'a plus d'intérêt et ne doit pas être demandé.

Le dosage le plus performant est celui des métanéphrines et normétanéphrines sur les urines des 24 heures (à rapporter à la créatinine urinaire) en exigeant des dosages répétés et concordants. Le dosage des catécholamines urinaires libres peut être utile en cas de formes purement paroxystiques, à condition de pouvoir effectuer le dosage au décours immédiat du paroxysme.

Quant au dosage des catécholamines plasmatiques, et plus particulièrement des dérivés méthoxylés (méthoxyamines plasmatiques), leur utilité paraît résider dans les formes diagnostiques difficiles. On doit s'assurer de l'absence de consommation de paracétamol à l'origine de dosages faussement positifs.

Le dosage des méthoxyamines plasmatiques possède une bonne valeur prédictive négative.

Des interactions médicamenteuses peuvent être à l'origine de faux positifs de dosages urinaires, par exemple lors de l'administration d'inhibiteurs de la monoamine oxydase (IMAO) même sélectifs, parfois associés aux antidépresseurs sérotoninergiques au cours de la maladie de Parkinson, et chez des patients présentant une pathologie digestive traitée par la mésalazine (Pentasa).

Il faut rappeler que des résultats schématiquement normaux en présence d'une pression artérielle élevée permettent de récuser l'éventualité du phéochromocytome. En revanche, l'hypothèse du phéochromocytome ne peut être écartée si des dosages normaux sont contemporains d'une pression artérielle normale.

Diagnostic topographique : l'étape « topographique » ne se conçoit qu'en cas de certitude diagnostique établie sur des dosages hormonaux. Dans 85 % des cas, il s'agit d'un phéochromocytome surrénalien, et l'examen clé est la tomodensitométrie centrée sur les surrénales, qui permet une reconnaissance rapide et non vulnérante. Il s'agit généralement d'une masse ronde ou ovale de 3 à 6 cm, présentant dans les cas typiques des zones irrégulières et hypodenses. Dans 15 % des cas, la tumeur est extrasurrénalienne (paragangliome sécrétant) et peut siéger de la base du crâne jusqu'à la vessie. Une attention particulière doit être portée au cou, aux régions paravertébrales, à la bifurcation aortique et au pelvis.

L'IRM (imagerie par résonance magnétique nucléaire) permet une caractérisation tissulaire et peut être suggestive du phéochromocytome en montrant des hypersignaux (hypersignal « T2 »), mais ceci n'est pas spécifique et ils peuvent manquer sans exclure le diagnostic. La spécificité de l'IRM surrénalienne apparaît supérieure à celle du TDM, mais la sensibilité est voisine.

La scintigraphie à la MIBG (metalodobenzylguanidine) permet de localiser le phéochromocytome et les tumeurs de siège extra-surrénalien. Cet isotope est un analogue de la guanéthidine avec affinité pour le tissu chromaffine et une bonne spécificité, mais sa sensibilité est bien moindre, avec une incidence assez élevée de faux négatifs. Son intérêt concerne plus particulièrement la reconnaissance des formes multiples et le suivi d'un patient déjà opéré de phéochromocytome.

Les formes extrasurrénaliennes (paragangliome) peuvent exprimer les récepteurs à la somatostatine, et la scintigraphie à l'octréotide (Ostréoscan) est proposée.

Plus récemment, le TEP scan (18 F-Dopa PET) peut être proposé, dont peu d'équipes ont actuellement l'expérience ; sa sensibilité est annoncée supérieure à celle de la scintigraphie à la MIBG.

Principes thérapeutiques : le traitement est chirurgical et consiste en l'exérèse du phéochromocytome ou du paragangliome sécrétant.

La préparation à la chirurgie est d'une particulière importance, comprenant la correction de la volémie et l'établissement d'un traitement alphabloquant puis bêtabloquant de façon à assurer le blocage des récepteurs alpha- et bêta-adrénergiques.

Le bêtabloquant ne doit pas être donné seul. On doit introduire un traitement alphabloquant (urapidil [Eupressy] ou prazosine [Alpress]), et secondairement un bêtabloquant de type bisoprolol (Detensiel) ou aténolol (Tenormine). L'établissement d'un traitement alphabloquant puis bêtabloquant a actuellement la préférence de la plupart des équipes, comparé à l'usage d'un bêtabloquant pourvu d'une propriété alphabloquante, le labétalol (Trandate), qui peut cependant avoir encore sa place dans cette prise en charge.

Dans la période per- et péri-opératoire, on peut avoir recours à un alphabloquant injectable, l'urapidil (Eupressyl) en perfusion veineuse continue, actuellement préféré à l'utilisation d'un inhibiteur calcique de la famille des dihydropyridines par voie veineuse, la nicardipine (Loxen).

Il est devenu beaucoup plus rare d'avoir recours aux dérivés nitrés et au nitroprussiate en perfusion veineuse continue.

Des bêtabloquants (esmolol) à demi-vie brève et de la xylocaïne peuvent être proposés pour traiter les troubles du rythme.

Les anesthésiques sont actuellement mieux adaptés que précédemment, et surtout moins arythmogènes.

Il faut insister sur l'importance du suivi de tout patient opéré, à la fois clinique et hormonal, avec dosages répétés, à distance, compte tenu de la possibilité d'autres localisations et de récurrence. La réalisation de tests génétiques est à proposer pour ne pas méconnaître une forme génétique inattendue en présence d'une tumeur d'allure sporadique en mesure de codifier la surveillance des patients au regard du risque de formes multiples, de récidive et de formes malignes.

Le patient ne doit pas être considéré comme guéri.

2. Hyperaldostéronisme primaire ou syndrome de Conn

Il faut distinguer l'hyperaldostéronisme primaire tumoral (adénome de Conn), curable par surrénalectomie, de l'hyperaldostéronisme primaire par hyperplasie surrénalienne bilatérale, parfois qualifié d'idiopathique, qui relève du traitement médical.

Une forme génétique d'hyperaldostéronisme primaire rapportée à un gène chimérique de l'aldostérone synthase a été identifiée, sensible à l'administration de Dexaméthasone, le « GRA » (*Glucocorticoïd Remediable Aldosteronism*).

Hypertension artérielle

POINTS FORTS À RETENIR

- La contraception estroprogestative élève la pression artérielle des femmes normotendues et hypertendues. Contre-indiquée en présence d'une HTA, elle peut révéler une HTA essentielle ou une hypertension artérielle secondaire (fibrodysplasie artérielle rénale, adénome de Conn).
- Les AINS constituent une cause fréquente de résistance au traitement de l'HTA chez des consommateurs chroniques (personnes âgées, pathologie arthrosique et rhumatismes inflammatoires).
- L'objectif du traitement de l'HTA est d'assurer la prévention des complications cardiovasculaires, l'accident vasculaire cérébral et l'infarctus du myocarde mais aussi de l'insuffisance cardiaque et de l'insuffisance rénale.
- Le traitement de l'HTA doit s'inscrire dans le cadre de la prévention cardiovasculaire et suppose une évaluation préalable du risque cardiovasculaire absolu du patient.
- Le bénéfice du traitement de l'HTA en termes de réduction de l'incidence d'accident vasculaire cérébral et d'insuffisance coronarienne est établi.
- Le traitement antihypertenseur fait toujours appel aux mesures hygiénodiététiques, à savoir la perte de poids et la limitation des apports en sel et la correction des anomalies métaboliques associées (hypercholestérolémie, diabète). Le tabagisme doit être interrompu et les excès de boissons alcoolisées supprimés.
- Le traitement médicament antihypertenseur peut faire appel aux diurétiques, aux bêtabloquants, aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion, aux inhibiteurs calciques, et aux antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II. Les inhibiteurs de la rénine sont des antihypertenseurs de deuxième intention, et on ne dispose pas de niveaux de preuve. On peut adjoindre les antihypertenseurs centraux et des alphabloquants qui constituent des antihypertenseurs de complément.

›››

Anatomie-physiopathologie : l'hyperaldostéronisme primaire tumoral est un adénome de la glomérulée sécrétant de l'aldostérone, individualisé par Conn et responsable d'un tableau d'HTA avec hypokaliémie. Il s'agit d'une tumeur arrondie bien limitée de couleur chamois ou safran riche en inclusions lipidiques, son diamètre habituel est de 10 à 20 mm mais parfois infracentimétrique. Il s'agit rarement d'un corticosurrénalome malin sécrétant de l'aldostérone (1/30), parfois associé à la sécrétion d'autres minéralocorticoïdes.

L'excès d'aldostérone positive le bilan sodé, mais un phénomène d'échappement explique l'absence d'œdèmes et le maintien d'une natriurèse égale à l'apport. L'HTA est sodium – et volume-dépendante. L'expansion plasmatique extratissulaire est associée à une augmentation du sodium Na+ et du Ca++ dans la fibre musculaire lisse à l'origine d'une élévation secondaire des résistances périphériques.

Au cours de l'hyperaldostéronisme primaire idiopathique et à la différence d'un adénome, l'hyperaldostéronisme demeure soumis au contrôle de l'angiotensine II. L'origine de cet hyperaldostéronisme primaire est méconnue, et il existe dans cette entité une sensibilité de la glomérulée à l'angiotensine II ; classiquement, la sécrétion d'aldostérone y est en partie stimulable et freinable. La recherche se poursuit par l'analyse du transcriptome des hyperaldostéronismes primaires, l'identification de gènes de susceptibilité et de corrélations avec le profil anatomo-pathologique, et la réponse thérapeutique.

De la même façon qu'il existe des formes de transition entre l'adénome de Conn et l'hyperaldostéronisme primaire par hyperplasie surrénalienne, il existe des formes de transition entre l'HTA essentielle à rénine basse et l'hyperaldostéronisme primaire idiopathique. C'est dire la possibilité de diagnostics difficiles au niveau individuel entre ces différentes entités.

La reconnaissance : classiquement évoquée en présence d'une HTA avec céphalées et asthénie, elle est plus souvent à considérer devant une HTA mal contrôlée, réfractaire, volontiers non répondeuse à l'administration de bloqueurs du système rénine-aldostérone et des bêtabloquants. L'orientation diagnostique dépend de l'hypokaliémie obtenue par un prélèvement effectué en régime normosodé après arrêt de traitements en mesure de l'influencer (diurétiques ou inhibiteurs de l'enzyme de conversion). La mise en évidence de l'hypokaliémie sous traitement peut cependant être suggestive et doit conduire à interrompre ce traitement pour rechercher une hypokaliémie spontanée. L'observation d'une hypokaliémie sous un traitement par inhibiteur de l'enzyme de conversion est très inhabituelle, voire suggestive, de la possibilité d'un hyperaldostéronisme. Il faut insister sur l'existence de formes normokaliémiques.

L'hyperaldostéronisme est à rechercher en cas d'HTA insolite par son degré manométrique et sa précocité chez un adulte jeune. L'ionogramme sanguin est d'autant plus évocateur que l'hypokaliémie s'associe à une majoration de la natrémie, une alcalose métabolique (liée à l'hypokaliémie), une uricémie plutôt basse, une kaliurèse majorée, et on devra prendre en compte un échappement de la natriurèse.

Le diagnostic repose sur la mise en évidence d'une rénine active basse (valeur seuil dépendant du kit de dosage et exprimée en ng/L ou mU/L, volontiers < 10) et un niveau d'aldostérone plasmatique majoré (le seuil de normalité dépend là encore des kits de dosage, normale ⩽ 105 ou 150 pg/mL ou 500 pmol/L).

Il est d'une particulière importance de prendre en compte les méthodes de dosage utilisées, valeurs de référence inhérentes au kit de dosage utilisé (le praticien en charge du patient doit s'enquérir de la méthode de dosage et des valeurs de référence proposées par le laboratoire avec lequel il travaille).

L'intérêt du rapport aldostérone plasmatique/rénine active a été documenté ; sa majoration oriente vers le diagnostic d'hyperaldostéronisme primaire.

Il ne peut être proposé de valeur universellement admise (à titre indicatif, cette valeur peut être supérieure à 23 pour une aldostérone plasmatique et une rénine active exprimées en pg/mL, elle sera supérieure à 64 en référence à une aldostérone exprimée en pmol/L et une rénine active exprimée en mU/L.

Une rénine active basse et une aldostérone plasmatique majorée ainsi qu'un rapport aldostérone/rénine majoré conduisent à poursuivre les investigations et à la réalisation de l'imagerie TDM surrénalienne.

On doit insister sur les conditions des dosages hormonaux, qui doivent être réalisés à l'abri de toute médication en mesure d'influencer le système rénine-angiotensine (ainsi, la spironolactone doit être interrompue depuis 6 semaines, les thiazidiques et les diurétiques depuis au moins 2 semaines, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et les antagonistes du récepteur à l'angiotensine II 1 à 2 semaines et les bêtabloquants de 3 à 5 jours). L'exploration est effectuée en régime normosodé après avoir compensé l'hypokaliémie par apport potassique.

Il convient ensuite de préciser l'entité en cause, et pour l'essentiel de distinguer l'adénome de Conn relevant de la surrénalectomie et l'hyperaldostéronisme primaire par hyperplasie surrénalienne bilatérale du traitement médical.

Hyperaldostéronisme primaire tumoral et idiopathique : pour faire la distinction entre tumoral et idiopathique, des tests hormonaux confirmatoires ont été proposés.

Il s'agit de la détermination de la rénine active et de l'aldostérone plasmatique en conditions basales en position couchée, puis après une période d'orthostatisme d'au moins 1 heure. Des tests de freination ont également été proposés (captopril ou charge en sel, réputée plus sensible) avec mesure de l'aldostérone plasmatique avant et après freination.

D'autres équipes font appel à un test de freination à la fludrocortisone.

D'une façon schématique, la mise en évidence d'une rénine active effondrée, non stimulable par l'orthostatisme, d'une aldostérone plasmatique majorée, peu ou pas stimulable et avérée non freinable lors d'une charge en sel ou après captopril sont en faveur d'un adénome traduisant une sécrétion autonomisée d'aldostérone, adénome de Conn.

À l'inverse, une rénine active basse, légèrement stimulable, et une aldostérone plasmatique majorée et stimulable après orthostatisme, en partie freinable, après charge en sel ou test au captopril, sont en faveur d'un hyperaldostéronisme par hyperplasie surrénalienne. Mais ceci est schématique et pas toujours vérifié.

Quoi qu'il en soit, ces tests confirmatoires fondés sur une exploration dynamique ont des limites et ne sont pas prédictifs du bénéfice chirurgical surrénalien.

L'étape majeure suivante est la réalisation d'une TDM surrénalienne. L'analyse des clichés TDM numérisés jointifs permet de reconnaître une tumeur surrénalienne de 10 à 25 mm de diamètre, mais assez souvent infracentimétrique, de 7 à 8 mm, homogène, ronde, hypodense, fixant peu le produit de contraste.

La confrontation de cette imagerie avec un tableau hormonal évocateur conduit à la surrénalectomie enlevant l'adénome cortico-surrénalien sans autre investigation.

À l'inverse, il peut s'agir d'un aspect TDM d'hyperplasie des deux surrénales déformées par plusieurs nodules, et le patient est du ressort du traitement médical.

Cependant, le diagnostic peut demeurer encore incertain : la TDM surrénalienne apparaît normale mais reste compatible avec un microadénome $\leqslant$ 7 mm et un hyperaldostéronisme idiopathique ou une image nodulaire pouvant faire discuter un microadénome ou un macronodule dans le cadre d'une hyperplasie.

Il est alors nécessaire de recourir au cathétérisme des veines surrénaliennes avec dosages séparés de l'aldostérone et du cortisol, de façon à valider un gradient d'aldostérone témoin de la latéralisation de sécrétion en cas d'adénome.

En l'absence de gradient, on retient un diagnostic d'hyperaldostéronisme idiopathique et/ou par hyperplasie surrénalienne, non chirurgical. Les équipes disposant du cathétérisme veineux surrénalien reconnaissent généralement un plus grand nombre d'adénomes de Conn.

La mise en évidence de la latéralisation de sécrétion est un des meilleurs prédicteurs du succès de la chirurgie (recommandations sur l'hypertension artérielle pulmonaire 2008).

Principes thérapeutiques : en cas d'adénome, le traitement est chirurgical, enlevant la tumeur surrénalienne, avec la perspective du bénéfice si l'adénome a été reconnu suffisamment précocement. La chirurgie permet généralement la guérison de l'hyperaldostéronisme et la correction de la kaliémie. La normalisation de la pression artérielle n'est obtenue que dans un cas sur deux à un cas sur quatre selon les séries, et l'étude des facteurs prédictifs du bénéfice chirurgical se poursuit.

Bien évidemment, cette chirurgie n'est réalisée qu'après avoir normalisé la pression artérielle et la kaliémie à la faveur d'un traitement anti-aldostérone (spironolactone, Aldactone) dont la brillante efficacité est d'ailleurs prédictive du succès chirurgical.

À l'inverse, en cas d'hyperaldostéronisme par hyperplasie, le traitement est médical. L'anti-aldostérone assure la correction de la kaliémie mais s'avère de moindre efficacité sur le niveau de pression artérielle. De plus, sa tolérance est médiocre en raison de son effet anti-androgène avec gynécomastie, chute de la libido, voire impuissance. En pratique, on se limite à de faibles posologies d'anti-aldostérone associée à la prescription d'antagonistes du calcium, d'un particulier intérêt. Une autre anti-aldostérone, l'éplérénone, de moindre affinité pour les récepteurs des androgènes (de fait mieux tolérée) mais aussi de moindre efficacité, pourrait être utilisée, mais elle n'a pas d'AMM dans cette indication.

Hypertension artérielle

POINTS FORTS À RETENIR

La stratégie thérapeutique de l'HTA est fondée sur les recommandations de la HAS 2005 en attente d'actualisation 2012-2013 et sur les recommandations européennes ESH 2007 actualisées en 2009.
Après évaluation du niveau de risque cardiovasculaire et instauration des mesures diététiques, le traitement médicamenteux fait appel à 1 des 5 principales classes d'antihypertenseurs et suppose une prescription personnalisée adaptée à la situation clinique, en référence aux niveaux de preuve. En référence aux méta-analyses récentes, toutes les classes apparaissent avoir le même effet sur la prévention de risques cérébro-cardiovasculaires à niveau de réduction de pression artérielle donné. Cependant, en raison de leur effet métabolique, d'une moindre efficacité dans la prévention des accidents vasculaires cérébraux, comparés aux autres antihypertenseurs, les bêtabloquants seront de moindre utilisation en première intention et plus volontiers utilisés en contexte cardiologique (recommandations 2012-2013 en attente). L'âge, l'existence d'une cardiopathie hypertensive, d'une hyperlipidémie, d'un diabète, d'une pathologie vasculaire associée constituent les principaux éléments à prendre en compte pour choisir le traitement de première intention. Il est possible d'utiliser une association fixe à faibles doses (efficacité équivalente à une monothérapie) en première intention. L'observance au (ou la persistance du) traitement antihypertenseur est à considérer pour permettre l'efficience thérapeutique.

›››

On peut recourir aux diurétiques distaux, épargneurs de potassium, de type amiloride (Modamide) dépourvu d'effet hormonal.

On doit rappeler l'éventualité du « GRA », hyperaldostéronisme primaire sensible au glucocorticoïde (freinable par la dexaméthasone). Il s'agit d'une forme génétique d'hyperaldostéronisme primaire déterminée par un gène chimérique de l'aldostérone synthase-11-hydroxylase porté par le chromosome 8. Au cours de cette entité, l'aldostérone est sous le contrôle de l'ACTH, et de fait freinable par la dexaméthasone. Il s'agit d'une HTA de révélation précoce, avec une hypokaliémie modérée et inconstante, une rénine basse et une élévation variable du niveau de l'aldostérone plasmatique. Un test génétique permet la reconnaissance, supplantant l'approche hormonale.

3. Syndrome de Cushing

L'HTA au cours du syndrome de Cushing est estimée à 80 % des cas, et concerne plus volontiers le carcinome surrénalien ou la sécrétion ectopique d'ACTH.

Plus récemment a été individualisé le syndrome de Cushing infraclinique, à rechercher chez des patients insulinorésistants porteurs d'une HTA non contrôlée.

Physiopathologie : pour expliquer l'HTA, on évoque l'élévation de l'angiotensinogène sous l'influence des glucocorticoïdes (naturels et exogènes). Le faible pouvoir minéralocorticoïde du cortisol peut, du fait de concentrations élevées, intervenir dans la réabsorption de sodium au niveau du tubule rénal proximal, à l'origine d'une augmentation du volume plasmatique ; en outre, au cours du syndrome de Cushing ACTH-dépendant, des minéralocorticoïdes différents de l'aldostérone ont été mis en évidence tels que la déoxycorticostérone (DOC) et la corticostérone (B), susceptibles de favoriser le développement de l'HTA et d'expliquer l'hypokaliémie.

Diagnostic : au regard de sa fréquence, l'HTA constitue un mode de révélation relativement rare. Cependant, la possibilité d'un Cushing infraclinique a réactualisé cette recherche dans l'enquête étiologique d'une HTA.

Un test à la dexaméthasone (Dectancyl 1 mg) de dépistage est proposé, particulièrement en cas de résistance au traitement et d'association à un syndrome métabolique, voire un diabète. L'absence de freination sous dexaméthasone 1 mg justifie la réalisation du test de freination à 2 mg.

L'enquête étiologique doit ensuite se poursuivre pour distinguer le syndrome de Cushing ACTH-dépendant (adénome hypophysaire, tumeur néoplasique sécrétant de l'ACTH, sécrétion ectopique de CRF), et le syndrome de Cushing ACTH-indépendant (adénome ou carcinome surrénalien, hyperplasie micro- ou macronodulaire).

Au cours du syndrome de Cushing ACTH-indépendant par hyperplasie surrénalienne, des récepteurs dits « illicites » ont été individualisés (récepteurs bêta-adrénergiques, récepteurs dopaminergiques, récepteurs à la lysine vasopressine….).

4. Autres HTA d'origine corticosurrénalienne

Les blocs enzymatiques corticosurrénaliens de l'adulte : les altérations de la stéroïdogenèse par déficits enzymatiques partiels dépassent le cadre pédiatrique des blocs de la 11- et 17-hydroxylase ; ils peuvent être responsables chez l'adulte de formes dissociées où l'HTA constitue la circonstance de découverte. Le cas le mieux individualisé est celui de la jeune femme, hypertendue modérée, porteuse de signes discrets d'hyperandrogénie et/ou d'un trouble de la fécondité, atteinte d'un bloc incomplet de la 11-bêtahydroxylase.

Les incidentalomes (ou fortuitomes) : l'utilisation croissante du scanner surrénalien dans l'enquête étiologique d'une HTA résistante, effectuée sans attendre les résultats des dosages hormonaux, en raison de sa grande accessibilité, attitude non « académique » mais pratique, amène à découvrir de plus en plus fréquemment des masses surrénaliennes uni- ou bilatérales, dont le lien avec l'HTA demeure à établir.

Le préalable est de disposer de dosages hormonaux et de récuser l'éventualité d'un syndrome de Conn, d'un syndrome de Cushing, d'un phéochromocytome ; mais il peut s'agir d'un corticosurrénalome malin sécrétant des précurseurs stéroïdiens.

La taille de la tumeur est alors un élément particulièrement discriminant, puisque les adénomes surrénaliens sont exceptionnellement supérieurs à 6 cm. Toute tumeur de plus de 6 cm fait évoquer un possible corticosurrénalome malin, et le patient est confié au chirurgien, la décision chirurgicale est discutée à partir d'une taille de 3 cm (réunion de consensus), et on prend en compte une augmentation de taille au cours du suivi. Une surveillance de la TDM à 6 mois puis 1 an est volontiers proposée.

Origine rénale

Les causes rénales d'HTA comprennent l'HTA rénovasculaire dont la prévalence est estimée entre 1 et 4 % selon les séries et les néphropathies parenchymateuses sensiblement plus fréquentes, bilatérales ou unilatérales.

1. HTA rénovasculaire

Une HTA rénovasculaire est liée à une maladie des artères rénales, à l'origine d'une ischémie du rein située en aval. La disparition ou l'amélioration de l'HTA par la revascularisation artérielle rénale – traitement de la lésion sténosante de l'artère rénale par angioplastie ± stenting ou chirurgie – apporte la preuve formelle de la responsabilité de la sténose. C'est dire qu'il convient de distinguer l'HTA rénovasculaire d'une HTA associée à une ou des sténoses des artères rénales, aux liens de causalité non établis.

Physiopathologie : la physiopathologie de l'HTA rénovasculaire fait référence aux expériences de Goldblatt : type deux reins-un clip réalisant un modèle de sténose unilatérale de l'artère rénale et type un rein-un clip, modèle de sténose de l'artère rénale sur rein unique ou de sténose bilatérale des artères rénales.

Dans le modèle deux reins-un clip, le mécanisme initial est celui d'une hypersécrétion de rénine liée à l'ischémie rénale provoquée par la sténose. Il en résulte une HTA dite rénine-dépendante, liée à l'effet vasoconstricteur de l'angiotensine II. L'autre rein, sain, maintient la natriurèse, et l'hyper-réninisme se pérennise. À un stade chronique, l'HTA perd son caractère rénine-dépendant, en raison des altérations vasculaires provoquées par l'HTA sur le rein controlatéral, le rein ipsilatéral à la sténose étant protégé.

Dans le modèle un rein-un clip, il n'existe aucune possibilité d'excrétion rénale du sodium ; ainsi l'activation du système rénine-angiotensine s'accompagne rapidement d'une hypervolémie. À terme, l'hyperactivation du système disparaît et laisse place à une HTA volodépendante non sensible aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion. La disparition de la sténose suffit à rétablir la natriurèse. Au stade chronique, la volémie tend à se normaliser, et les résistances périphériques s'élèvent.

Causes : les lésions des artères rénales sont schématiquement :
– athéromateuses, circonstance la plus fréquente (2/3 des cas), réalisant des lésions volontiers proximales de l'artère rénale, parfois ostiales ou juxta-ostiales survenant plus volontiers chez le patient de sexe masculin, fumeur et âgé. Les lésions peuvent être bilatérales et s'accompagner de thrombose de l'artère rénale ; elles sont évolutives ;
– dysplasiques (1/3 des cas) ; les lésions sont plus distales, intéressant la partie moyenne et la distalité du tronc de l'artère rénale jusqu'aux branches de division. Elle s'observe chez l'adulte plus jeune, particulièrement chez la femme entre 25 et 40 ans. On individualise la dysplasie médiale (ou fibroplasie de la média), réalisant volontiers l'aspect en collier de perles, caractérisée par l'alternance d'anneaux fibreux (le collagène remplace le tissu musculaire) et de zones dilatées parfois anévrismales, et la dysplasie non médiale comprenant la fibrose sous-adventielle avec fibrose du tiers externe de la média à l'origine de sténoses serrées en diaphragme sans anévrisme, et la fibroplasie intimale à l'origine de lésions sténosantes serrées, parfois observées chez les enfants des deux sexes.

Ces lésions peuvent se compliquer de thrombose ou dissection, plus fréquentes dans les variétés non médiales de dysplasies.

Il faut évoquer la possibilité de lésions des artères rénales d'autre nature susceptible d'induire une HTA rénovasculaire : la maladie de Takayashu, dissection ou anévrisme disséquants ou fistule artérioveineuse, sténoses de l'aorte abdominale.

Reconnaissance diagnostique : deux profils cliniques sont à prendre en compte pour la pratique médicale quotidienne du fait de leur fréquence :
– HTA d'apparition récente chez un homme de la cinquantaine fumeur, présentant un souffle abdominal para-ombilical, épigastrique ou lombaire, éventuellement déjà porteur de lésions athéromateuses compliquées ou non ;
– HTA de découverte récente ou ayant répondu brillamment à l'administration d'un inhibiteur de l'enzyme de conversion ou d'un bêtabloquant chez une femme de 35 ans ou plus précocement révélée à la faveur d'une contraception estroprogestative suggérant l'éventualité d'une HTA rénovasculaire par fibrodysplasie avec ou sans contexte génétique.

Ailleurs, l'HTA rénovasculaire est évoquée devant une HTA réfractaire, ou jusqu'ici bien contrôlée ayant secondairement échappé, un exceptionnel tableau d'HTA maligne, chez des sujets plus âgés polyvasculaires ou ayant développé une insuffisance rénale à l'introduction d'un linhibiteur de l'enzyme de conversion, au cours d'une HTA évoluant avec une insuffisance rénale inexpliquée, et chez les hypertendus présentant des œdèmes aigus du poumon itératifs, volontiers brusques et récidivants (« OAP flashs »).

Les éléments de certitude diagnostique sont radiologiques.

L'écho-Doppler des artères rénales peut s'avérer d'un grand intérêt dans les mains d'un opérateur expérimenté en décelant une accélération du flux des artères rénales en faveur d'une sténose significative uni- ou bilatérale. L'éventualité de lésions proximales et/ou distales peut également être précisée. Cette technique permet la détermination des indices de résistance qui possède une valeur pronostique du bénéfice de la revascularisation.

À l'évidence, l'artériographie rénale pratiquée à l'aide d'un cathéter de faible calibre apporte seule la certitude diagnostique et constitue l'examen de référence. Elle permet au mieux de pré-

POINTS FORTS À RETENIR

- L'échec d'une monothérapie conduit soit au changement de monothérapie soit à une bithérapie après analyse de l'efficacité/tolérance de la monothérapie initiale. Le diurétique et l'inhibiteur calcique possèdent une place privilégiée dans les combinaisons thérapeutiques, en association à un bloqueur du système rénine-aldostérone.
- Un diagnostic d'HTA essentielle n'est pas établi pour la vie, et le bilan étiologique peut être reconsidéré en cas d'échec secondaire du traitement.
- L'objectif tensionnel est l'obtention d'une pression artérielle inférieure à 140-90 mmHg chez tout hypertendu, inférieure à 150-90 mmHg chez le sujet âgé, et plus bas encore chez le diabétique, inférieure à 130-80 mmHg, et chez l'insuffisant rénal, en évitant un abaissement excessif de la pression artérielle chez les hypertendus coronariens.

ciser l'importance de la sténose, l'origine, la topographie des lésions (rénales uni- ou bilatérales, aortiques...). Il pourra donc s'agir d'une sténose athéromateuse ostiale ou proximale, ou à l'inverse de lésions en collier de perles ou en diaphragme très évocatrices d'une fibrodysplasie. L'importance de la dilatation poststénotique, l'état du rein ipsilatéral, et controlatéral sont pris en compte.

L'angio-TDM ou l'angiographie IRM des artères rénales sont préalablement réalisées. La difficulté réside dans l'appréciation de la sévérité des lésions. L'angio-TDM des artères rénales permet un bilan lésionnel avant angioplastie/stenting, et l'angio-IRM constitue une alternative chez l'insuffisant rénal pour éviter la tubulopathie à l'iode, mais le gadolinium peut être responsable de fibrose néphrogénique, et il faut contre-indiquer cet examen si la clairance de la créatinine est < 30 mL/min.

À l'évidence, tous ces examens complémentaires ne sauraient être pratiqués chez un même patient.

On peut concevoir un écho-Doppler des artères rénales de dépistage avec appréciation du retentissement fonctionnel de la ou des sténose(s), une angio-TDM des artères rénales permettant d'apprécier la faisabilité d'une angioplastie ± stenting, suivis d'un diagnostic de certitude établi sur l'artériographie rénale avec revascularisation dans le même temps, les autres techniques d'imagerie étant à discuter en fonction des perspectives thérapeutiques et du terrain. L'indication de revascularisation est préalablement discutée en référence aux explorations non invasives à la faveur d'une concertation pluridisciplinaire.

La responsabilité des lésions dans la genèse de l'HTA : l'imputabilité des lésions sténosantes des artères rénales dans l'apparition de l'HTA peut être apportée par le néphrogramme isotopique et/ou par l'exploration du système rénine-angiotensine ; leur usage est actuellement limité.

Les méthodes isotopiques font appel au DTPA (filtré) ou au MAG 3 (sécrété) éventuellement sensibilisé par l'administration de captopril pour faire apparaître une perturbation du néphrogramme isotopique du côté sténosé : diminution de la pente du segment de captation et retard du pic d'activité maximal. La réalisation d'un néphrogramme isotopique relève d'une utilisation au cas par cas.

L'exploration du système rénine-aldostérone varie selon les équipes : il peut s'agir d'un dosage de l'activité rénine plasmatique (ARP) ou de la rénine active prélevée dans les deux veines rénales après stimulation par déplétion sodée ou après administration de captopril afin de faire apparaître une franche asymétrie entre les 2 veines rénales (gradient > 1,5). La méthode peut être plus sophistiquée et faire appel aux concentrations de la rénine dans la veine et l'artère des deux reins.

Une autre approche consiste à doser l'activité rénine plasmatique ou la rénine active en conditions de base puis après administration d'une faible posologie de captopril (≤ 25 mg) ; en présence d'une HTA rénine-dépendante d'origine rénovasculaire (sténose unilatérale), on assiste à une réponse explosive de la rénine active 1 heure après l'administration avec parallèlement une baisse tensionnelle. Cette méthode d'exploration suppose d'éviter toute cause d'hypovolémie surajoutée préalable, de limiter la posologie de l'inhibiteur de l'enzyme de conversion, de disposer d'une voie veineuse pour administration de chlorure de sodium, le cas échéant.

Aucune méthode d'exploration n'est indemne de critique : le test au captopril requiert des précautions d'utilisation, les dosages de la rénine des veines rénales a ses limites et manque de sensibilité (75 %).

L'exploration du système rénine-aldostérone n'est pas réalisée systématiquement ; certaines équipes l'ont abandonnée, mais elle peut avoir sa place dans la prise en charge des cas les plus difficiles.

Approche thérapeutique : en cas d'HTA rénovasculaire confirmée, le traitement fait essentiellement appel à l'angioplastie des artères rénales ± stenting (mise en place d'une endoprothèse). L'enjeu de la revascularisation est à la fois le contrôle tensionnel et la sauvegarde néphronique.

La problématique est très différente selon qu'il s'agit d'une sténose athéromateuse ou d'une dysplasie artérielle rénale.

Les progrès du dépistage de ces lésions, notamment par écho-Doppler, amènent à prendre en charge des lésions rénovasculaires athéromateuses chez des patients âgés polyvasculaires, et il faut parfois renoncer à l'angioplastie après une évaluation minutieuse du bénéfice/risque au regard du bénéfice tensionnel comme de la sauvegarde néphronique.

Les lésions uni- ou bilatérales athéromateuses souvent ostiales relèvent de la mise en place d'une endoprothèse (« stents »), voire plus rarement de la chirurgie.

Les dernières études publiées comparant traitement médical et stenting artériel rénal ne font pas apparaître de supériorité de la revascularisation en termes de bénéfice sur la pression artérielle et la clairance de la créatinine.

Les décisions sont prises au niveau individuel à la faveur de réunions collégiales multidisciplinaires (réunion de concertation pluridisciplinaire RCP).

Les meilleures indications du stenting artériel rénal sont l'œdème aigu du poumon flash, l'insuffisance rénale d'aggravation progressive, voire sous inhibiteur de l'enzyme de conversion, et l'HTA résistante.

En cas de fibroplasie de l'artère rénale, les résultats sont meilleurs, particulièrement pour la dysplasie médiale (« maladie fibromusculaire ») faisant volontiers retenir l'indication d'angioplastie sous réserve de sa faisabilité. Les lésions sont parfois très distales et complexes et relèvent alors de la chirurgie spécialisée. Le stenting est parfois utile dans les dysplasies non médiales mais pas toujours couronné de succès à long terme.

Quant à la chirurgie de revascularisation des lésions par pontage aortorénal, voire autotransplantation, ses indications sont plus réduites. Elles concernent les patients récusés pour l'angioplastie/stenting mais aussi les patients à lésions bilatérales et complexes chez des patients porteurs d'une insuffisance rénale. Il peut s'agir d'une chirurgie lourde associant dans le même temps la cure des lésions rénales et aorto-iliaques en contexte athéromateux polyvasculaire.

Le traitement médical antihypertenseur s'impose si la sténose ne peut être corrigée ou en cas d'HTA persistante après correction, circonstance la plus fréquente en cas de lésions athéromateuses.

La prévention secondaire de l'athérosclérose s'impose, en associant au traitement antihypertenseur un antiagrégant plaquettaire et une statine.

La prise d'un bêtabloquant associé à un diurétique, ou plus volontiers à un antagoniste du calcium, peut s'avérer efficace. L'usage des inhibiteurs de l'enzyme de conversion pose problème au regard du bénéfice cardiovasculaire qu'ils peuvent apporter en prévention cardiovasculaire chez les patients athéromateux et parallèlement le risque rénal.

On connaît en effet les risques des inhibiteurs de l'enzyme de conversion en cas de sténose bilatérale ou de sténose sur rein unique capable d'induire une insuffisance rénale. En cas de sténose unilatérale, ils peuvent provoquer une thrombose de l'artère rénale (du fait de la réduction de la pression artérielle et des modifications de l'hémodynamique intrarénale), mais ils peuvent être utilisés en cas de thrombose de l'artère rénale à condition que l'artère rénale controlatérale soit indemne de lésions significatives.

L'usage de cette classe reste très difficile et réservé (du ressort du spécialiste) dans de telles situations où le bénéfice vasculaire est à mettre en balance avec le risque rénal.

2. HTA par néphropathie parenchymateuse

Étiologie. On distingue :

– les néphropathies bilatérales : toutes les néphropathies parenchymateuses bilatérales, aiguës ou chroniques, peuvent être à l'origine d'une HTA. Il peut s'agir d'une glomérulonéphrite chronique primitive ou secondaire, d'une néphropathie tubulo-interstitielle chronique, d'une polykystose rénale. Selon la néphropathie en cause, l'HTA et l'insuffisance rénale apparaissent plus ou moins précocement au cours de l'évolution. L'HTA chez un diabétique peut s'inscrire dans le cadre de la néphropathie diabétique spécifique. Il s'agit d'une néphropathie glomérulaire dont le dépistage peut être effectué précocement par le dosage de la microalbuminurie au stade incipiens où l'HTA est souvent limite (diabète insulinodépendant). On doit individualiser la néphroangiosclérose : il s'agit de la néphropathie induite par l'HTA, avec glomérulosclérose. L'hypertension intraglomérulaire apparaît être un déterminant essentiel ; ces lésions peuvent conduire à l'insuffisance rénale terminale ;
– les néphropathies unilatérales : une hydronéphrose unilatérale peut s'accompagner d'HTA. Il peut s'agir d'une obstruction urétérale par lithiase, tuberculose, tumeur ou maladie de jonction pyélo-urétérale. La correction chirurgicale de l'HTA peut être considérée en cas de rénine-dépendance démontrée. Une atrophie rénale unilatérale peut induire une HTA : hypoplasie rénale congénitale ou « petit rein » congénital, pyélonéphrite chronique unilatérale (justifiant de rechercher un passé d'infections urinaires et un reflux vésico-urétéral). La mise en évidence d'une atrophie corticale rénale suggère sa responsabilité dans l'apparition de l'HTA, mais il n'est pas toujours aisé de le démontrer. Enfin, une néphropathie unilatérale avec petit rein peut être le fait d'une thrombose de l'artère rénale à situer dans le cadre des HTA rénovasculaires envisagées plus haut.

Nous ne ferons que citer l'exceptionnel hyperréninisme primaire ou « tumeur à rénine » responsable d'une HTA avec hypokaliémie par hyperaldostéronisme secondaire.

Physiopathologie : la physiopathologie de l'HTA au cours des néphropathies parenchymateuses ne reconnaît pas toujours une explication satisfaisante.

En cas d'atteinte unilatérale, on évoque de façon inconstante la possibilité d'une ischémie rénale à l'origine d'un hyperréninisme.

Dans les néphropathies parenchymateuses bilatérales et à plus forte raison lorsqu'il existe une insuffisance rénale chronique, on avance une rétention sodée excessive et une activation des systèmes presseurs, tels le système rénine-angiotensine, le sympathique, l'endothéline inadaptés au regard de la rétention sodée ainsi qu'une hypoactivité des systèmes vasodépresseurs, comme les prostaglandines, et le système kinine-kallicréine.

Quelques particularités ont été rapportées selon la cause :

– au cours des glomérulonéphrites à IgA, l'HTA paraît plus le fait du système rénine-aldostérone et des catécholamines que de la volémie ; et dans le syndrome néphrotique à lésions glomérulaires minimes, elle est volontiers rénine-dépendante ;

– dans les néphropathies interstitielles, l'HTA est souvent associée à une hypovolémie stimulant le système rénine-aldostérone. La carence en substances vasodilatatrices a été avancée en cas de nécrose papillaire ;
– l'augmentation du nombre de kystes au cours de la polykystose rénale peut être à l'origine d'une diminution de l'excrétion sodée par le biais d'une anomalie tubulaire et d'une ischémie rénale par compression vasculaire, source d'activation du système rénine-aldostérone.

Reconnaissance diagnostique : le diagnostic est reconnu sur le bilan biologique usuel de l'HTA (type HAS), à savoir reconnaissance d'une protéinurie, d'une anomalie du culot urinaire, et/ou du compte d'Addis, voire mise en évidence d'une insuffisance rénale. C'est dire l'importance du dépistage par bandelette réactive.

L'échographie rénale, l'uroTDM et la biopsie rénale constituent les moyens du diagnostic.

Approche thérapeutique : elle dépend de la cause.

En cas de néphropathie unilatérale, le traitement médical antihypertenseur fait appel aux 5 grandes classes d'antihypertenseurs, avec une prescription préférentielle des inhibiteurs du système rénine-aldostérone (inhibiteurs de l'enzyme de conversion, antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II/ARAII, voire bêtabloquants et plus récemment inhibiteurs de la rénine).

Dans quelques cas devenus rares, une indication chirurgicale de néphrectomie peut être retenue, notamment en cas de cause urologique (atrophie rénale importante, rein non fonctionnel).

En cas de néphropathie chronique bilatérale, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (et antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II) et les diurétiques ont pris une place croissante. S'il existe une insuffisance rénale, la posologie de l'inhibiteur de l'enzyme de conversion doit être réduite, et les diurétiques de l'anse sont les seuls utilisables.

Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion paraissent en mesure de ralentir la dégradation de la fonction rénale. À côté de la diminution de pression artérielle, un effet spécifique d'origine hémodynamique (diminution de la pression intraglomérulaire) est évoqué à l'origine du concept de néphroprotection, mieux documenté dans la néphropathie diabétique.

Le double blocage du système rénine-aldostérone (inhibiteurs de l'enzyme de conversion + antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II) a été proposé à visée antiprotéinurique dans une perspective de néphroprotection ; cependant, les essais cliniques récents chez les patients à haut risque cardiovasculaire montrent que ce double blocage n'apporte pas de bénéfice de prévention cardiovasculaire complémentaire et s'accompagne d'effets délétères sur la fonction rénale. De fait, ils ne doivent pas être proposés dans la population à haut risque cardiovasculaire, et l'utilisation de cette association dans une perspective de néphroprotection reste à établir, avec pour l'heure une utilisation préférentielle d'un monoblocage à posologie optimisée et adaptée à la fonction rénale.

Plus récemment, un essai clinique proposé dans la néphropathie diabétique associant un antagoniste des récepteurs de l'angiotensine II et un inhibiteur de la rénine a été interrompu, cette association ne doit pas être entreprise.

Les problèmes posés par l'insuffisance rénale terminale et l'HTA du dialysé ne sont pas discutés ici.

Origine toxique ou medicamenteuse

1. HTA induite par les estroprogestatifs

La contraception estroprogestative élève la pression artérielle des femmes normotendues et hypertendues.

Elle est en mesure de révéler une HTA essentielle génétique chez une jeune femme normotendue issue de parents hypertendus ou déjà porteuse d'une HTA limite. Cette éventualité ne doit pas faire omettre la recherche d'une autre cause, p. ex. une fibrodysplasie de l'artère rénale, ou un adénome de Conn normokaliémique.

La contraception estroprogestative est à l'origine de quelques observations d'HTA maligne ; ailleurs, elle est généralement bénigne et peut céder après 3 mois d'interruption de l'estroprogestatif.

2. HTA due aux vasoconstricteurs nasaux

Le tableau peut simuler un phéochromocytome avec une HTA paroxystique ou réfractaire, associée à un syndrome adrénergique. C'est le cas de l'HTA induite par les vasoconstricteurs nasaux alpha-1-mimétiques (type Deturgylone ou Aturgyl).

3. Hypercorticisme iatrogène

Un traitement glucocorticoïde au long cours peut s'accompagner d'une HTA dans 20 % des cas, réalisant un tableau de Cushing iatrogène.

4. Intoxication à la glycyrrhizine

La réglisse simule un hyperminéralocorticisme ; elle est responsable d'une inhibition enzymatique de la 11-bêta-hydroxy-déshydrogénase, à l'origine d'une HTA avec hypokaliémie. Cette éventualité n'a pas disparu, et la recherche d'une consommation excessive de réglisse doit être systématiquement recherchée par l'interrogatoire du patient.

5. Anti-inflammatoires non stéroïdiens

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) constituent une cause fréquente de résistance au traitement de l'HTA chez les consommateurs chroniques (personnes âgées, rhumatismes inflammatoires). La réduction de l'effet des antihypertenseurs (interaction avec les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II) est médiée par l'inhibition des prostaglandines rénales et vasculaires, et en cas de déplétion associée il existe un risque d'insuffisance rénale. Enfin, on peut observer un tableau de néphropathie interstitielle chronique liée à la consommation prolongée d'AINS.

6. Anti-VEGF

Le bevacizumab (Avastin) proposé dans le traitement du cancer colorectal métastatique peut être responsable de l'installation d'une HTA en 6 mois. Ce traitement augmente significativement la pression artérielle et majore l'incidence d'HTA.

7. Autres

L'érythropoïétine chez l'hémodialysé et la ciclosporine chez le transplanté sont en mesure d'induire une HTA.

Traitement

Bases et objectifs

L'hypertension artérielle est le premier motif de prescription ; à ce titre, le traitement de l'HTA essentielle mériterait un chapitre à part entière. Il ne pourra être abordé dans le détail dans un document global sur l'HTA dans ses différents aspects.

L'étudiant se reportera utilement aux questions du programme relatives aux bêtabloquants, aux diurétiques, aux bloqueurs du système rénine-aldostérone (inhibiteurs de l'enzyme de conversion et antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II [sartans]) et aux inhibiteurs calciques.

L'objectif essentiel de la prise en charge thérapeutique de l'HTA est d'assurer la prévention des complications cardiovasculaires, et en particulier de l'accident vasculaire cérébral et de l'infarctus du myocarde mais aussi de l'insuffisance cardiaque et de l'insuffisance rénale.

Le traitement doit être efficace et abaisser le niveau de pression artérielle en-deçà de 140-90 mmHg, objectif retenu par les recommandations HAS 2005 en attente d'actualisation en 2012-2013 et européennes ESH 2007 actualisées en 2009.

Un essai thérapeutique visant à préciser jusqu'où doivent être abaissés les chiffres de pression artérielle pour obtenir un bénéfice, publié voici une quinzaine d'années, suggère un bénéfice optimal pour une pression artérielle de 138,5/82,6.

Il a été proposé d'abaisser davantage la pression artérielle chez des patients à haut risque cardiovasculaire comme les diabétiques et les insuffisants rénaux : l'objectif d'une pression artérielle < 130-80 mmHg (HAS 2005 et ESH 2007) chez le diabétique et chez l'insuffisant rénal, auquel s'ajoute un objectif de réduction de la protéinurie (< 500 mg par 24 heures). L'actualisation des recommandations européennes de 2009 a pris en compte que l'objectif d'une pression artérielle < 130-80 mmHg chez les diabétiques n'était qu'en partie argumenté par les essais cliniques, et il est proposé de rechercher un niveau de pression artérielle « réaliste » en évitant une baisse excessive du niveau de pression artérielle (susceptible d'être délétère chez un diabétique coronarien), le seuil restant à préciser.

Le traitement ne doit pas s'arrêter aux chiffres de pression artérielle. La diminution de la pression artérielle est bien évidemment nécessaire, mais il convient de prendre aussi en compte les anomalies structurelles cardiovasculaires de l'HTA et de ne pas exercer d'effet métabolique néfaste de façon à assurer une prévention efficace de l'athérosclérose.

Le traitement de l'HTA est à inscrire dans le cadre d'une prévention cardiovasculaire globale. Sa prise en charge ne doit pas être dissociée du traitement d'une hypercholestérolémie, d'un tabagisme, d'un diabète sans lesquels il ne sera pas possible d'obtenir de réduction de l'incidence de l'athérosclérose.

Comme nous l'avons évoqué plus haut, la prise en charge thérapeutique de l'HTA suppose une évaluation du risque cardiovasculaire absolu du patient, c'est-à-dire la probabilité (en termes statistiques) d'un patient, pris au niveau individuel, de présenter dans les 10 ans à venir une complication cardiovasculaire, soit un accident coronarien ou un accident vasculaire cérébral. Des tables colorimétriques permettent d'évaluer ce niveau de risque cardiovasculaire qui conditionne le délai d'intervention du traitement pharmacologique, et en partie l'objectif tensionnel à atteindre.

Enfin, pour une bonne observance et tolérance, ce traitement doit être simple, administré en monoprise matinale avec un médicament dépourvu d'effets indésirables. Les contraintes économiques justifient d'en évoquer le coût.

Bénéfice du traitement de l'HTA

Le bénéfice du traitement de l'HTA essentielle est établi depuis les essais thérapeutiques menés dans les années 1980 puis 1990 dans l'HTA légère à modérée, et chez l'hypertendu âgé. Ces essais cliniques avaient été menés avec les bêtabloquants et les diurétiques longtemps restés les antihypertenseurs de référence.

Les méta-analyses de ces essais comparant bêtabloqueur et diurétique au placebo, voire en les associant, ont montré une réduction du risque d'accident vasculaire cérébral de 42 % et d'insuffisance coronarienne de 14 %. Ce bénéfice a été confirmé chez le sujet âgé, avec une réduction de 35 % du risque d'accident vasculaire cérébral et de 15 % du risque d'insuffisance coronarienne.

Chez l'octogénaire, on a longtemps manqué de niveau de preuves, et on disposait d'une méta-analyse incluant les patients octogénaires des essais cliniques menés chez le sujet âgé et démontrant un bénéfice de la prévention des accidents vasculaires cérébraux. C'est à la fin des années 2000 que nous avons pu disposer d'un essai clinique montrant le bénéfice de la prévention sur les accidents vasculaires cérébraux et la mortalité cardiovasculaire de l'octogénaire, avec un protocole thérapeutique initiant un diurétique secondairement combiné à un inhibiteur de l'enzyme de conversion.

En référence aux recommandations mentionnées plus haut (HAS 2007, ESH 2007 et 2009), les 5 classes d'antihypertenseurs traditionnellement retenus pour la première intention sont les bêtabloquants, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion, les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II, les diurétiques thiazidiques et les inhibiteurs calciques.

Les résultats des grands essais établissent le bénéfice des nouvelles classes d'antihypertenseurs tels les inhibiteurs de l'enzyme de conversion, les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II (sartans) et les inhibiteurs calciques.

L'essentiel du bénéfice est lié à la baisse de la pression artérielle elle-même. Ceci n'exclut pas le bénéfice d'une classe d'antihypertenseurs en situation particulière, par exemple les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et les sartans, dans l'HTA du diabétique.

Une méta-analyse récente (Law) de 2009 a montré une efficacité légèrement supérieure des inhibiteurs calciques et moindre des bêtabloquants sur la prévention des accidents vasculaires cérébraux.

Le bénéfice apporté par les différentes classes d'antihypertenseurs apparaît comparable quel que soit l'âge du patient hypertendu (avant et après 65 ans).

Cependant, dans les essais cliniques menés chez les hypertendus octogénaires, volontiers porteurs d'une HTA systolique pure, les inhibiteurs calciques et les diurétiques thiazidiques puis l'association d'un diurétique thiazidique à un inhibiteur de l'enzyme de conversion, permettent la prévention des événements cardiovasculaires, dont le bénéfice est mieux établi pour la prévention de l'accident vasculaire cérébral et de l'insuffisance cardiaque que de l'insuffisance coronarienne.

On dispose de données récentes montrant que l'association des nouvelles classes d'antihypertenseurs (inhibiteurs de l'enzyme de conversion et inhibiteurs calciques) apportent un bénéfice sur la morbimortalité cardiovasculaire supérieur à l'association bêtabloquant-diurétique chez des hypertendus à haut risque cardiovasculaire.

D'autre part, il existe une incidence plus grande de nouveaux cas de patients diabétiques sous bêtabloquants-diurétiques comparés aux nouvelles classes d'antihypertenseurs inhibiteurs de l'enzyme de conversion, inhibiteurs calciques, sartans, suggérant que les bêtabloquants sont en mesure de favoriser l'installation du diabète de type 2 chez des patients à haut risque de le devenir, p. ex. les hypertendus présentant un syndrome métabolique.

À la lumière de ces données, les bêtabloquants ne sont peut-être plus un médicament antihypertenseur de première intention, et il appartient aux nouvelles recommandations 2012-2013 de le préciser. Leur utilisation est en recul dans les recommandations britanniques. On peut considérer qu'il s'agit surtout d'une évolution de prescription, les bêtabloquants étant particulièrement adaptés lorsqu'il existe une maladie coronarienne, en cas de postinfarctus du myocarde, dans l'insuffisance cardiaque et en cas de troubles du rythme et fibrillation atriale en particulier.

La diversité des classes d'antihypertenseurs dont nous disposons doit permettre de répondre à un traitement de l'HTA en situation, prenant en compte le contexte métabolique d'un patient, son âge, l'existence d'une cardiopathie hypertensive, d'une insuffisance coronarienne associée, d'une artériopathie des membres inférieurs, d'un asthme…

Ainsi, le choix préférentiel d'un antihypertenseur sera proposé en fonction de la situation clinique, et selon le niveau de preuves apporté par les études, par exemple, comme cela a déjà été évoqué, l'inhibiteur de l'enzyme de conversion et les sartans chez le diabétique et l'insuffisant cardiaque, le diurétique thiazidique à faible dose ou l'inhibiteur calcique chez le sujet âgé présentant une hypertension systolique pure.

Le choix du traitement, comme le suggèrent les recommandations HAS 2005, doit s'opérer en considérant le traitement en fonction :
– des situations cliniques particulières ;
– de l'efficacité et de la tolérance ;
– d'une comorbidité associée ;
– du coût du traitement et de sa surveillance.

Il faut insister sur l'importance de la persistance du traitement antihypertenseur ou l'observance au traitement pour permettre l'efficience thérapeutique.

La persistance médicamenteuse fait référence à la continuité du traitement (absence d'arrêt de traitement sur une période de suivi) et l'observance à la conformité au traitement (rapport entre délivrance d'antihypertenseurs et durée théorique de prescription).

Des études sont réalisées pour définir quelles seraient les classes d'antihypertenseurs et/ou combinaisons thérapeutiques permettant la meilleure efficience avec une approche médico-économique.

Moyens

1. Mesures hygiéno-diététiques

Les mesures hygiéno-diététiques sont recommandées chez tous les patients hypertendus, quel que soit le niveau tensionnel, avec ou sans traitement pharmacologique associé.

Il s'agit de la réduction pondérale, et de la limitation des apports sodés. Selon le contexte métabolique, elles doivent soit privilégier l'exclusion de graisses saturées et d'aliments riches en cholestérol en cas d'hypercholestérolémie, soit considérer la ration glucidique ou fractionner les repas en cas d'intolérance aux hydrates de carbone ou de diabète.

Le tabagisme devra être interrompu, les excès de boissons alcoolisées supprimés. Le bénéfice tensionnel d'une intervention conjuguée d'une réduction des apports sodés, et d'une nutrition équilibrée d'inspiration méditerranéenne est établi (étude « DASH »).

Les mesures hygiéno-diététiques recommandées sont résumées sur le **tableau 6** : limitation de la consommation en sel (NaCl) jusqu'à 6 g/j, réduction du poids en cas de surcharge pondérale, afin de maintenir l'indice de masse corporelle en dessous de 25 kg/m² ou, à défaut, afin d'obtenir une baisse de 10 % du poids initial, pratique d'une activité physique régulière, adaptée à l'état clinique du patient, d'au moins 30 minutes, environ 3 fois par semaine, limiter la consommation d'alcool à moins de 3 verres de vin ou équivalent par jour chez l'homme et 2 verres de vin ou équivalent par jour chez la femme, régime alimentaire riche en légumes, en fruits et pauvre en graisses saturées (graisse d'origine animale), arrêt du tabac, associé si besoin à un accompagnement du sevrage tabagique.

2. Antihypertenseurs

Les diurétiques ont pour eux d'avoir fait la preuve de leur efficacité dans les grands essais thérapeutiques, permettant notamment la réduction des accidents vasculaires cérébraux et des événements coronariens. Les essais thérapeutiques des années 1990 ont consacré leur efficacité dans la prévention des accidents cardiovasculaires du sujet âgé hypertendu.

On leur reproche des effets secondaires métaboliques, glucido-lipidiques, et ils peuvent être générateurs d'hypokaliémie. C'est dire que leur utilisation ne se conçoit qu'à faible posologie dont l'efficacité est démontrée, et volontiers sous une forme combinée au sein d'une association.

Il reste à évoquer le faible coût et la simplicité d'administration. Sous réserve d'une fonction rénale normale, les diurétiques thiazidiques sont les mieux appropriés.

Les bêtabloquants, comme les diurétiques, bénéficient d'un large recul mais n'ont pas fait la preuve d'une supériorité en prévention primaire par comparaison aux diurétiques, notamment chez la personne âgée. On utilise plus volontiers les molécules sélectives aptes à une monoprise matinale.

On peut reprocher aux bêtabloquants leurs effets métaboliques, notamment vis-à-vis de l'insulinorésistance (majoration de l'hyperinsulinisme, incidence de nouveaux cas de diabète), et vis-à-vis de l'hypercholestérolémie et de l'hypertriglycéridémie.

Ils sont évités chez les patients présentant un syndrome métabolique à haut risque de devenir diabétiques.

Les méta-analyses suggèrent une efficacité moindre des bêtabloquants dans la prévention primaire des accidents vasculaires cérébraux par comparaison aux autres classes d'antihypertenseurs.

Leur effet de cardioprotection est établi en prévention secondaire. Le bénéfice sur la prévention primaire de l'infarctus du myocarde sous bêtabloquant est comparable à celui obtenu avec les autres antihypertenseurs.

Ils relèvent de critères de sélection avant prescription (évaluation de la fonction ventriculaire gauche, respect des contre-indications, formelle dans l'asthme).

Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion répondent volontiers aux objectifs actuels du traitement de l'HTA exerçant un effet favorable sur la structure cardiovasculaire, sur la fonction rénale, et s'avèrent dépourvus d'effet métabolique délétère.

La plupart d'entre eux sont accessibles à une monoprise matinale. Sous réserve de ne pas développer de toux (effet indésirable le plus fréquent), ils sont généralement très bien tolérés, et respectent l'adaptation à l'effort.

Ils ne doivent pas être employés dans les situations d'hypoperfusion rénale, où ils sont alors en mesure de favoriser l'apparition d'une insuffisance rénale (exemple : sténose bilatérale des artères rénales, déplétion sodée préalable).

En référence aux niveaux de preuve, leur indication élective est l'HTA du diabétique, l'hypertendu à haut risque cardiovasculaire, l'insuffisant coronarien et l'insuffisant cardiaque hypertendu.

Les inhibiteurs calciques peuvent exercer des effets favorables sur la cardiopathie hypertensive, la compliance artérielle des gros vaisseaux, respecter la fonction rénale et favoriser la natriurèse, tout en respectant l'autorégulation du débit sanguin rénal.

Leur neutralité métabolique est établie, et les nouvelles molécules sont accessibles à la monoprise matinale.

Il s'agit d'une famille hétérogène et il convient d'individualiser les dihydropyridines comme la nifédipine, la nicardipine, l'amlodipine… et des molécules comme le vérapamil, le diltiazem, plus aptes à la cardioprotection mais aussi plus inotropes négatives.

TABLEAU 6

Traitement non pharmacologique et mesures hygiénodiététiques* chez le sujet hypertendu

- Limitation de la consommation en sel (NaCl) jusqu'à 6 g/j
- Réduction du poids en cas de surcharge pondérale, afin de maintenir l'indice de masse corporelle en dessous de 25 kg/m^2, ou à défaut, afin d'obtenir une baisse de 10 % du poids initial
- Pratique d'une activité physique régulière adaptée à l'état clinique du patient, d'au moins 30 min, environ 3 fois par semaine
- Limiter la consommation d'alcool à moins de 3 verres de vin ou équivalent par jour chez l'homme et 2 verres de vin ou équivalent par jour chez la femme
- Régime alimentaire riche en légumes, en fruits et pauvre en graisses saturées (graisse d'origine animale)
- Arrêt du tabac, associé si besoin à un accompagnement du sevrage tabagique

* Recommandées chez tous les patients quel que soit le niveau tensionnel, avec ou sans traitement pharmacologique associé.

Dans l'état actuel des connaissances, les dihydropyridines de dernière génération sont utilisables comme l'amlodipine, la nifédipine GITS, la lercanidipine, la félodipine LP, la lacidipine, pour le traitement d'une HTA essentielle dans le cadre de la prévention primaire.

Du fait de leur cinétique ou de la galénique (LP), ces dihydropyridines récentes évitent l'effet pic et de fait l'activation du système nerveux sympathique reprochés aux inhibiteurs calciques initialement commercialisés.

Elles ne sont pas utilisées en postinfarctus, et il est préférable d'utiliser les dihydropyridines en association au bêtabloquant si le traitement s'inscrit dans le cadre d'une prévention secondaire de l'athérosclérose coronarienne.

En association, ils exercent des effets additifs aux bloqueurs du système rénine-aldostérone mis à profit dans le cadre d'associations fixes inhibiteurs de l'enzyme de conversion ou sartans et inhibiteurs calciques, lors d'un contrôle tensionnel insuffisant sous bloqueur du système rénine-aldostérone (inhibiteur de l'enzyme de conversion ou sartan), une bithérapie est proposée, et le choix s'opère entre inhibiteur calcique et diurétique thiazidique.

Enfin, il faut rappeler les effets indésirables, tels les œdèmes, flushs, céphalées qui peuvent compromettre l'observance.

Les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II (ARAII [sartans] sont des inhibiteurs du système rénine-angiotensine et à ce titre reconnaissent des répondeurs au traitement très voisins des inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine. Ils agissent par blocage spécifique des récepteurs ATI de l'angiotensine II,

inhibent les effets de l'angiotensine II, à savoir la vasoconstriction, la rétention hydrosodée, la stimulation sympathique et la croissance des fibres musculaires lisses et myocardiques. Leur mécanisme d'action ne fait pas intervenir le système des kinines dont on connaît la responsabilité dans la toux survenant sous inhibiteur de l'enzyme de conversion.

Le premier inhibiteur non peptidique des récepteurs de l'angiotensine II commercialisé est le losartan, administrable en monoprise matinale, du fait d'un métabolite actif après biotransformation hépatique. La famille s'est beaucoup enrichie ces dernières années avec l'irbésartan, le valsartan, le candésartan, le telmisartan, etc.

Les niveaux de preuves sont établis chez l'hypertendu avec hypertrophie ventriculaire gauche, le diabétique de type 2.

Leur efficacité est attendue chaque fois qu'un inhibiteur de l'enzyme de conversion peut être choisi ou s'avérer efficace et constitue de fait un recours en cas de toux sous inhibiteur de l'enzyme de conversion. Sa bonne tolérance est actuellement mise en avant et explique son succès de prescription, particulièrement dans notre pays.

Les inhibiteurs de la rénine constituent une nouvelle classe d'antihypertenseurs, avec un blocage du sytème rénine-angiotensine-aldostérone s'effectuant en amont.

L'aliskirène (Rasilez) est commercialisé (comprimé à 150 mg et 300 mg). Des essais comparatifs sont disponibles en référence à un inhibiteur de l'enzyme de conversion, le ramipril, à un diurétique, l'hydrochlorothiazide, ainsi que des essais évaluant le bénéfice des effets additifs de l'aliskirène avec l'hydrochlorothiazide, l'amlodipine, les bêtabloquants (partiellement).

Le double blocage du système rénine-aldostérone, à savoir l'association de l'inhibiteur de rénine, l'aliskirène, à un sartan, ne doit pas être réalisé au regard de l'interruption récente d'un essai clinique mené dans la néphropathie diabétique associant l'aliskirène et le valsartan, association dont l'effet se révèle délétère.

En l'absence de niveaux de preuves, l'avis de la Commission de la transparence est : *« En l'absence de démonstration d'une réduction de la morbimortalité, l'aliskirène doit être actuellement considéré comme un traitement de deuxième intention »*, avec une ASMR V.

L'aliskirène est métabolisé de façon minime par les enzymes du cytochrome P450 ; mais les inhibiteurs du CYP3A4 agissent souvent également sur la glycoprotéine P (gp-P). Une interaction avec le vérapamil via la gp-P est à prendre en compte pour la pratique clinique.

Les autres antihypertenseurs : il s'agit des antihypertenseurs centraux : clonidine, rilménidine (Hyperium), moxonidine (Physiotens) et des molécules à propriétés alphabloquantes : prazosine (Alpress), urapidil (Eupressyl, Mediatensyl). Ils constituent des antihypertenseurs de complément et sont utilisés en association.

Une étude suggère un moindre bénéfice des alphabloquants comparés aux diurétiques, particulièrement au regard de la prévention primaire de la maladie coronarienne et de l'insuffisance cardiaque ; de fait, ils ne sont pas retenus pour le traitement de première intention.

Stratégie

La stratégie du traitement de l'HTA fait référence aux recommandations de la HAS (2005 avec actualisation prévue en 2012-2013) européennes (ESH 2007 actualisées en 2009).

La stratégie proposée fait référence aux données épidémiologiques françaises, et se veut adaptée au niveau de risque cardiovasculaire du pays, comparable à celui des autres pays d'Europe du Sud, mais inférieur à celui d'Europe du Nord.

Elle doit prendre en compte qu'à pression artérielle égale le risque cardiovasculaire absolu est très augmenté par la présence de cofacteurs de risque cardiovasculaire.

De fait, dans l'HTA légère à modérée, le niveau de risque cardiovasculaire peut être très différent selon le nombre de facteurs de risque cardiovasculaire associés.

Actuellement, il n'est pas proposé, dans les recommandations françaises, d'utiliser les équations de risque, et seule une stratégie prenant en compte la sommation des facteurs de risque cardiovasculaire (grille de risque colorimétrique) est proposée avec un objectif tensionnel d'une pression artérielle < 140-90 mmHg chez tous les hypertendus, et optimisé chez les patients les plus à risque comme les diabétiques et les insuffisants rénaux (cf. paragraphe Bénéfice du traitement antihypertenseur).

Dans l'état actuel des recommandations nationales et internationales, on peut rester fidèle à une stratégie faisant référence au niveau de risque. En cas de risque faible, le traitement non médicamenteux est seul décidé pendant 6 à 12 mois, avec une réévaluation susceptible de conduire au traitement médicamenteux, et il en est de même en cas de risque moyen, avec une période de suivi limitée à 6 mois. En revanche, en cas de risque élevé ou très élevé, le traitement médicamenteux est démarré dans le mois, associé aux mesures non pharmacologiques.

Ainsi, une femme jeune sans facteur de risque associé présente un niveau de risque cardiovasculaire faible, et l'abstention thérapeutique médicamenteuse sous surveillance peut être proposée.

En pratique, le traitement médicamenteux d'une HTA de grade 3 (pression artérielle > 180-110 mmHg) ne se discute évidemment pas, de fait associée à un haut niveau de risque cardiovasculaire, et on s'oriente rapidement vers la mise en place d'un traitement médicamenteux en quelques jours ou semaines.

Mais, lorsque la pression artérielle systolique est située entre 140 et 179 mmHg et/ou la pression artérielle diastolique entre 90 et 109 mmHg (HTA grade 1 et 2), la variabilité de la pression artérielle ne permet pas de conclure et il apparaît nécessaire de disposer d'une période d'observation dont la durée dépend du niveau de risque cardiovasculaire global, période pendant laquelle les mesures non médicamenteuses sont susceptibles de diminuer la pression artérielle et de corriger les cofacteurs de risque.

La prise en charge des autres facteurs de risque associés est déterminante.

Les recommandations européennes proposent chez les patients à haut risque cardiovasculaire la possibilité d'une association fixe en première intention.

Qu’est-ce qui peut tomber à l’examen ?

Pour l’ECN, l’item 130 « Hypertension artérielle de l’adulte » peut donner lieu à de nombreuses questions relatives à la conduite diagnostique, aux examens complémentaires à entreprendre, à l’évaluation du risque cardiovasculaire, aux déterminants de la décision thérapeutique et aux objectifs à atteindre, au maniement des différentes classes d’antihypertenseurs (p. ex. les inhibiteurs de l’enzyme de conversion au cours de l’insuffisance rénale), à la prise en charge d’une HTA sur des terrains à risque (p. ex. diabète, insuffisance rénale, insuffisance cardiaque, insuffisance coronarienne, sujets âgés et très âgés), à la pathologie iatrogène inhérente à l’usage des antihypertenseurs (bloqueurs du système rénine-aldostérone, diurétiques, alphabloquants…) et peut faire appel à des connaissances concernant les HTA secondaires.
Le cas clinique proposé est celui d’une HTA du sujet très âgé, octogénaire, volontiers porteur d’une HTA systolique pure ou à dominance systolique.

CAS CLINIQUE

On découvre chez M. Albert T, 82 ans, ancien fumeur, des chiffres élevés de pression artérielle de 166-84 mmHg à l’occasion d’une vaccination antigrippale.
Au cours de la surveillance de la pression artérielle des 6 mois suivants, les mesures de pression artérielle effectuées lors de consultations successives sont de 150-74, 184-76, 138-62 et 168-72 mmHg.
Monsieur T. ne présente pas de symptomatologie fonctionnelle cardiovasculaire, en particulier pas de dyspnée et pas de douleur thoracique.
L’auscultation cardiaque note un souffle systolique 1/6 du foyer aortique avec B2 conservé à la base, irradiant vers les vaisseaux du cou.
Il n’existe pas de signe d’insuffisance cardiaque.
Les pouls périphériques sont perçus.
Le poids est de 76 kg pour 1,72 m.
Monsieur T. est un patient autonome et actif ; cependant, son épouse, qui l’accompagnait lors de la dernière consultation, a signalé l’apparition de troubles de la mémoire évoluant depuis 5 ans, sensiblement aggravés au cours des derniers mois.

QUESTION N° 1

Quel diagnostic retenez-vous, et comment le confirmez-vous ?
Comment caractériser le profil tensionnel de ce patient, et comment s’explique-t-il ?
Quelle en est la valeur pronostique ?
Quel autre élément relatif à l’état de santé de M. T. (mentionné dans l’énoncé) retient votre attention ? Quelle évaluation faut-il proposer ?

QUESTION N° 2

Quels examens complémentaires demandez-vous ?

QUESTION N° 3

Vous revoyez le patient avec les résultats biologiques suivants : kaliémie : 4,3 mmol/L, créatininémie : 100 µmol/L, glycémie : 1 g/L, cholestérol total : 2,9 g/L, triglycérides : 1,25 g/L, HDL : 0,45 g/L. Interprétez les données biologiques dont vous disposez.
Quel est le niveau de risque cardiovasculaire de ce patient ?
Citez les déterminants du risque cardiovasculaire chez ce patient.
Quels objectifs thérapeutiques proposez-vous d’atteindre ?
Quels bénéfices attendez-vous de la prise en charge thérapeutique ?

QUESTION N° 4

Quelles conduites thérapeutiques non pharmacologique et pharmacologique mettez-vous en place ?

QUESTION N° 5

Vous revoyez M. T. au cours du suivi, 3 mois plus tard. Il reçoit une monothérapie antihypertensive. Il a fait l’acquisition d’un tensiomètre électronique pour automesures et vous montre des relevés de pression artérielle des jours précédents : 164-76, 158-66, 160-72 mmHg, avec des mesures indifféremment prises le matin, le midi ou au coucher.
Que pensez-vous du contrôle tensionnel ?
Que lui proposez-vous pour évaluer correctement le niveau tensionnel ?
En cas de contrôle tensionnel insuffisant, quelles sont les possibilités thérapeutiques à considérer en mentionnant les classes thérapeutiques que vous proposez à ce patient et en citant un exemple pour chacune d’entre elles ?
[Répondre à cette question en fonction du choix de la monothérapie initiale]

QUESTION N° 6

Avec le traitement antihypertenseur proposé, le niveau tensionnel est en moyenne de 148-76 mmHg dans les conditions de la consultation, et en automesures 132-72 mmHg.
Cependant, le patient se lève 5 ou 6 fois par nuit pour uriner.
De quelle comorbidité s’agit-il chez un homme de cet âge, et en quoi influence-t-elle le choix thérapeutique ?
Faites une proposition de conduite à tenir.

Le sujet âgé est de fait à haut risque cardiovasculaire et est justiciable d'un traitement antihypertenseur.

L'HTA du diabétique constitue une situation à haut risque cardiovasculaire justiciable d'une prise en charge médicamenteuse rapide.

Conduite du traitement

Le traitement ne saurait être instauré qu'après avoir effectué le bilan « HAS » minimum. On peut rappeler que les mesures hygiénodiététiques sont de mise chez tous les hypertendus.

Le traitement médicamenteux comprend le choix d'une des 5 grandes classes d'antihypertenseurs (inhibiteur de l'enzyme de conversion et/ou antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II, inhibiteurs calciques, diurétiques et bêtabloquants) ; cependant, comme cela a été évoqué précédemment, les bêtabloquants seront de moindre utilisation en première intention et plus volontiers utilisés en contexte cardiologique (recommandations 2012-2013 en attente) [**figure**].

Quant aux antihypertenseurs centraux et alphabloquants, ce sont des antihypertenseurs de complément.

La prescription doit être personnalisée. Aucun critère formel ne permet de prédire la réponse à une monothérapie.

Cependant, l'âge procure un élément initial d'orientation essentiel avec de meilleurs répondeurs aux bloqueurs du système rénine-aldostérone (inhibiteur de l'enzyme de conversion ou sartans) dans la population la plus jeune, et à l'inverse aux diurétiques et aux inhibiteurs calciques dans la population la plus âgée, comme cela a été argumenté dans l'hypertension systolique du sujet âgé (octogénaire).

La présence d'une cardiopathie hypertensive justifie le choix d'un antihypertenseur apte à faire régresser l'hypertrophie ventriculaire gauche (bêtabloquant, inhibiteur de l'enzyme de conversion, sartans et vérapamil) et à améliorer la fonction diastolique.

La présence d'une hyperlipidémie requiert des molécules antihypertensives neutres au plan métabolique (inhibiteur de l'enzyme de conversion et inhibiteur calcique). La présence d'une insuffisance coronarienne plaide pour le recours à la cardioprotection assurée par un bêtabloquant et/ou par un inhibiteur de l'enzyme de conversion, les inhibiteurs calciques constituant une famille hétérogène (préférer vérapamil, diltiazem ou dihydropyridines sous réserve de bêtabloquants).

La présence d'une artériopathie des membres inférieurs plaide pour l'inhibiteur de l'enzyme de conversion (sous réserve qu'il n'existe pas de sténose des artères rénales) et l'inhibiteur calcique.

L'incidence de nouveaux cas de diabète chez l'hypertendu traité est moindre sous inhibiteur de l'enzyme de conversion et sartans par comparaison aux bêtabloquants et sont préférés en cas de syndrome métabolique.

En présence d'un diabète, de façon extrêmement schématique, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et antagonistes de l'angiotensine II (diabète de type 2) ont une place privilégiée dans la mesure où ils constituent le traitement de la néphropathie diabétique spécifique, et assurent une prévention démontrée des complications cardiovasculaires semble-t-il pour une part indépendamment de la baisse de pression artérielle.

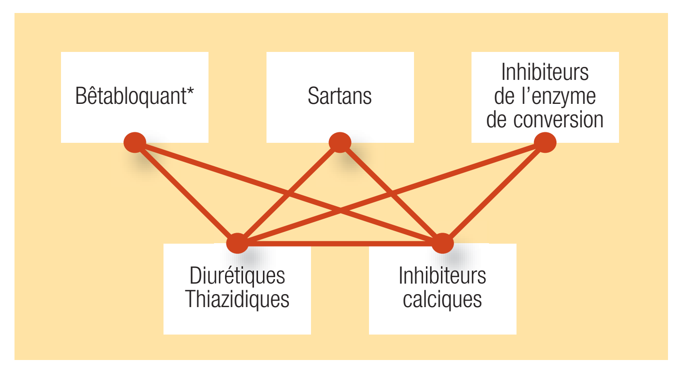


FIGURE **Les 5 principales classes d'antihypertenseurs et les associations thérapeutiques validées.** D'après HAS 2005, Évolution des recommandations à attendre (cf. texte). (*) utilisation en « situations cardiologiques ».

Chez les patients à haut risque cardiovasculaire (HTA + 3 facteurs de risque et/ou diabète), une combinaison inhibiteur de l'enzyme de conversion plus inhibiteurs calciques permet une réduction plus importante de la mortalité cardiovasculaire que l'association bêtabloquant plus diurétique.

Pour l'ensemble des situations particulières (**tableau 7**) [sujet âgé, diabète, insuffisance rénale, insuffisance coronarienne, insuffisance cardiaque…], les choix préférentiels d'antihypertenseurs sont présentés en annexe (en référence aux recommandations françaises 2005 et européennes ESH 2007-2009).

En cas d'échec d'une monothérapie bien conduite et volontiers adaptée à la situation clinique, on a le choix entre le changement de monothérapie, ou l'association d'un deuxième antihypertenseur pour réaliser une bithérapie, parfois au sein d'une association fixe.

Le choix s'opère en fonction de la réponse thérapeutique initiale à la monothérapie et de sa tolérance.

Les données nouvelles concernent principalement le choix thérapeutique à opérer lorsqu'un bloqueur du système rénine-aldostérone (inhibiteurs de l'enzyme de conversion ou sartans) ne s'avère pas d'efficacité suffisante en monothérapie ; dans cette circonstance, on a le choix entre l'adjonction d'un diurétique thiazidique ou d'un inhibiteur calcique. On dispose depuis plusieurs années d'associations fixes inhibiteur de l'enzyme de conversion-diurétique thiazidique ou sartans-diurétique thiazidique dont l'efficacité est établie.

Plus récemment sont apparues des associations inhibiteur de l'enzyme de conversion-inhibiteur calcique et sartans-inhibiteurs calciques.

Un essai clinique mené dans une population d'hypertendus à haut risque cardiovasculaire a montré qu'une association inhibiteur de l'enzyme de conversion et inhibiteur calcique comparée à une association inhibiteur de l'enzyme de conversion-diurétique

TABLEAU 7 — Choix du traitement antihypertenseur* selon les situations

Indications spécifiques	Classes thérapeutiques préférentielles
Sujet âgé octogénaire et hypertension systolique pure	▮ Diurétique thiazidique et apparenté ± inhibiteur de l'enzyme de conversion ▮ Inhibiteurs calciques (dihydropyridine de longue durée d'action)
Néphropathie diabétique (type 1) à partir du stade de micro-albuminurie	▮ Inhibiteur de l'enzyme de conversion ou sartans-diurétique thiazidique ▮ Diurétique de l'anse (si insuffisance rénale sévère)
Néphropathie diabétique (type 2) à partir du stade de micro-albuminurie	▮ Sartans ou inhibiteur de l'enzyme de conversion ▮ Diurétique thiazidique ▮ Diurétique de l'anse (si insuffisance rénale sévère)
Néphropathie non diabétique	▮ Inhibiteur de l'enzyme de conversion ou sartans ▮ Diurétique thiazidique ▮ Diurétique de l'anse (si insuffisance rénale sévère)
Cardiopathie postinfarctus du myocarde	▮ Inhibiteur de l'enzyme de conversion-bêtabloquant
Maladie coronarienne	▮ Bêtabloquant-Inhibiteurs calciques de longue durée d'action
Insuffisance cardiaque systolique	▮ Diurétique thiazidique-diurétique de l'anse ▮ Inhibiteur de l'enzyme de conversion (1re intention) ou sartans (en cas d'intolérance) ▮ Bêtabloquant-anti-aldostérone
Hypertrophie ventriculaire gauche	▮ Sartans-diurétique thiazidique
Antécédents d'accident vasculaire cérébral	▮ Diurétique thiazidique-diurétique thiazidique et inhibiteur de l'enzyme de conversion

* Fondé sur des essais contrôlés, en cas de situations particulières (niveaux de preuve). Adapté d'après HAS 2005.

thiazidique permettait une diminution de pression artérielle comparable mais un bénéfice de prévention cardiovasculaire supérieur, pouvant faire préférer cette association ; l'applicabilité concerne les hypertendus les plus à risque présentant une pathologie vasculaire artérielle associée, particulièrement en contexte coronarien d'artériopathie des membres inférieurs et de diabète.

Ainsi, les associations recommandées sont inhibiteur de l'enzyme de conversion-diurétique, inhibiteur de l'enzyme de conversion-inhibiteur calcique, sartans-diurétique, sartans-inhibiteur calcique, bêtabloquant-inhibiteur calcique, bêtabloquant-diurétique et inhibiteur calcique-diurétique.

Le choix d'une association d'antihypertenseurs est souvent préféré à l'augmentation de posologie d'une monothérapie qui expose à un surcroît d'effets indésirables.

Pour mémoire, des associations fixes à doses faibles sont utilisables dans le traitement de l'HTA en première intention (AMM) : elles peuvent apporter une efficacité comparable à une monothérapie, avec une incidence moindre d'effets indésirables. Ainsi des associations bêtabloquant-diurétique et inhibiteur de l'enzyme de conversion-diurétique à faibles doses sont disponibles.

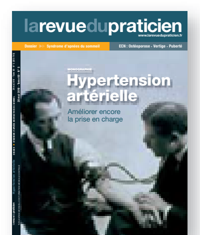
Il est essentiel de comprendre que l'optimisation du traitement passe par une combinaison d'antihypertenseurs aux effets additifs, seule en mesure d'atteindre l'objectif tensionnel < 140-90 mmHg, à plus forte raison chez les sujets à haut risque cardiovasculaire (diabète) dont l'objectif est une pression artérielle < 130-80 mmHg, avec la pondération déjà mentionnée.

Il faut, pour terminer, insister sur le fait que le diagnostic d'HTA n'est pas établi pour la vie, et que le bilan étiologique peut être reconsidéré devant un échec secondaire du traitement (rénovasculaire surajoutée, p. ex.).

La possibilité de traiter une HTA résistante par dénervation sympathique rénale est actuellement en cours d'évaluation.•

B. Chamontin déclare avoir participé à des actions de formation non rémunérées organisées avec le soutien de l'industrie pharmaceutique et contribuer à des travaux de recherche clinique avec le soutien de la Fondation de recherche en HTA et avoir été pris en charge par l'industrie pharmaceutique à l'occasion de déplacement pour le Congrès européen d'hypertension artérielle (ESH) et le Congrès européen de cardiologie (ESC) en 2011 et 2012.
A. Lieber déclare avoir participé à des activités de conseil et avoir été pris en charge, à l'occasion de déplacement par l'industrie pharmaceutique pour le Congrès ESC en 2009.





Monographie
Hypertension artérielle
Rev Prat 2010;60(5):621-67

Recommandations de la Société française d'HTA : mesures de la pression artérielle pour le diagnostic et le suivi du patient hypertendu. La Presse Médicale 2012;41:221-4.
Recommandations HAS – 2005 (suspendues en 2011 mais maintenues sur le site. HAS dans l'attente de nouvelles recommandations). http://www.has-sante.fr
Recommandations européennes (ESH, 2007). J Hypertens 2007;25:1105-87.
Recommandations européennes (Actualisation ESH, 2009). J Hypertens 2009;27:2121-58.

221 – HYPERTENSION ARTERIELLE DE L'ADULTE

DEFINITION

- PAS ≥ 140mmHg et/ou PAD ≥ 90mmHg
- Au moins 2 mesures par consultation (une mesure à chaque bras)
- Appareil validé, brassard adapté
- Patient au repos depuis plusieurs minutes (assis ou allongé)
- Au cours de 3 consultations successives
- Sur une période de 3 à 6 mois
- Recherche systématique d'hypotension orthostatique

BILAN MINIMAL (OMS)

Dépister les étiologies, les complications et les autres FRCV

- ECG de repos
- Glycémie à Jeun
- Bilan lipidique
- Kaliémie
- Créatininémie et DFG
- Bandelette urinaire

Facteurs de risque CV

- Age > 50ans (H) ou > 60 ans (F)
- ATCD familial au 1er degré : IDM < 55 ans (H) ou < 65 ans (F), AVC < 45 ans
- Diabète
- Dyslipidémie : LDL > 1,60g/L ; HDL < 0,40g/L
- Tabagisme

Organes cibles

- Hypertrophie ventriculaire gauche
- Microalbuminurie : 30 à 300mg/j ou 20 à 200 mg/L

AUTOMESURE ET MAPA

- Automesure : Si PA ≥ 140/90mmHg en consultation en l'absence d'antécédent cardiovasculaire et d'atteinte des organes cibles ou si sujet âgé ou en cas d'HTA résistante : HTA si ≥ 135/85mmHg
- MAPA : évaluation de la variabilité nocturne, si automesure non réalisable : HTA si MAPA éveil ≥ 135/85mmHg ou de sommeil ≥ 120/70mmHg ou sur 24h ≥ 130/80mmHg
- S'affranchir de l'effet blouse blanche : PA au cabinet ≥ 140/90 mmHg alors que la PA ambulatoire est < 135/85 mmHg

Maladies cardiovasculaires et rénales

- DFG < 60mL/min ou protéinurie > 0,5g/L
- AIT et AVC
- Insuffisance coronarienne
- AOMI ou aorto-iliaque

TRAITEMENT

Mesures hygiéno-diététiques : SYSTEMATIQUES

- Régime hyposodé < 6g/L, riche en légumes, fruits, pauvre en graisse
- Arrêt du tabac et de l'alcool
- Perte de poids si surcharge
- Activité physique réguliers (30 min x 3/semaine)

Traitement médicamenteux

- Monothérapie : bêta-bloquant, diurétique thiazidique, inhibiteurs calciques, IEC, ARA 2
- Si réponse insuffisante après 1 mois : bithérapie pendant 1 mois, si absence de réponse : modification de classe
- Si échec : trithérapie contenant au moins un diurétique thiazidique
- Objectif : PA < 140/90mmHg ; si diabète ou insuffisance rénale : PA < 130/80mmHg

	PA < 160/100mmHg	PA < 180/110 mmHg	PA ≥ 180/110 mmHg
0 FDRCV	Risque faible RHD 6 mois – TTT si échec	Risque moyen RHD 1 à 3 mois – TTT si échec	Risque élevé RHD + Traitement
≤ 2 FDR CV	Risque moyen RHD 1 à 3 mois – TTT si échec		
≥ 3 FDR CV ou atteinte organe cible ou diabète ou maladie CV ou rénale	Risque élevé RHD + Traitement		

Suivi

- Tout les 3 à 6 mois : interrogatoire, examen cardiovasculaire, pression artérielle
- Ionogramme avec kaliémie et bilan rénal à l'instauration (7-15j) d'un traitement thiazidique ou IEC/ARA2
- Bandelette urinaire / an
- EAL, glycémie, ECG tous les 3 ans

HTA SECONDAIRE

Recherche si

- Orientation étiologique
- Sujet jeune < 30 ans
- HTA sévère d'emblée > 180/110mmHg
- Aggravation rapide ou résistante à une trithérapie bien conduite

Rénal	▪ Néphropathies glomérulaire, tubulo-interstitielle ou vasculaire ▪ Sténose de l'artère rénale
Endocrinienne	▪ Surrénaliennes (HAP, Phéochromocytome) ▪ Syndrome de Cushing ▪ Acromégalie ▪ Hyperthyroïdie ▪ Hyperparathyroïdie
Iatrogènes	▪ Alcool ▪ Oestroprogestatifs, corticoïdes et AINS, Sympathomimétiques
Coarctation aortique	
Syndrome d'apnée du sommeil	

HTA et hypokaliémie

Hyperproduction de rénine : hyperaldostéronisme secondaire	Sténose de l'artère rénale HTA maligne Tumeur juxta-glomérulaire sécrétante de rénine
Hyperproduction d'aldostérone	Hyperaldostéronisme primaire Hypovolémie sous traitement diurétique anti-HTA
Pseudo-hyperaldostéronisme	Certains blocs enzymatiques Intoxication à la glycerrhizine (réglisse)

HYPERALDOSTERONISME PRIMAIRE (HAP) – 10% des HTA

- Hypersécrétion d'aldostérone par la zone glomérulée de la corticosurrénale, Sécrétion non contrôlée par la rénine
- **HTA résistante au traitement + hypokaliémie**
- Alcalose métabolique, rapport Na/K urinaire> 1, kaliurèse normale ou augmentée
- Signes d'hypokaliémie : syndrome polyuro-polydispsique, crampes, tétanie, signes ECG
- Etiologie : Adénome de Conn (> 50% des cas, unilatéral), hyperplasie bilatérale des surrénales (40%)
- Dosages hormonaux :
  - Arrêt des traitements interférant avec le systèmes rénine-angiotensine : B-bloquants, diurétiques, IEC/ARA2, anti-aldostérone
  - Correction des troubles ioniques ; supplémentation sodée, potassique ; contrôle de la natriurèse et kaliurèse avant et le jour du dosage
  - Prélèvement à jeun le matin, après 1h de décubitus puis après 1h d'orthostatisme
  - Hyperaldostéronisme primaire : aldostérone augmentée, rénine effondrée, aldostérone urinaire des 24h augmentée, aldostérone/rénine très élevé > 23
  - Hyperaldostéronisme secondaire : aldostérone augmentée, rénine normale ou augmentée, aldostérone urinaire augmentée, aldostérone/rénine peu élevé
- Diagnostic: scanner ou IRM des surrénales en 1ère intention (nodule isolé, hypodense, unilatéral ou hyperplasie bilatérale), cathétérisme veineux central, (recherche asymétrie sécrétoire) explorations dynamiques (test d'orthostatisme, test de charge sodée, test au Captopril)
- Traitement
  - Adénome de Conn : aldactone et traitement de l'hypokaliémie, surrénalectomie unilatérale, surveillance
  - Hyperplasie bilatérale : aldactone à vie, surveillance pression artérielle et kaliémie

PHEOCHROMOCYTOME

- Tumeur issue des cellules chromaffines de la médullosurrénale sécrétant des catécholamines
- Dans 90% des cas au niveau de la médullosurrénale mais parfois ailleurs (ganglions paravertébraux, organe de Zuckerkandl, paragangliome du thorax ou cou)
- **A éliminer avant toute chirurgie car peut causer une décompensation mortelle**
- Clinique
  - Peut être asymptomatique et n'être découvert que sur un scanner (Incidentalome) ou lors de l'HTA maligne sur table d'opération
  - Episodes paroxystiques : HTA paroxystique, triade de Ménard : céphalées, sueurs, palpitations ; douleurs thoraciques, malaise, anxiété, tremblements, vomissements, pâleur ; facteur déclenchant parfois (anesthésie, chirurgie)
  - Chronique : HTA résistante, hypotension orthostatique, tachycardie, amaigrissement, thermophobie
- Biologie : hémoconcentration, hyperleucocytose, intolérance au glucose, diabète
- Complications : HTA maligne, mort subite, cardiomyopathie, AVC, OAP, SCA
- Association possible à une **NEM 2a ou 2b, maladie de VHL, maladie de Von-Recklinghausen**, mutation SDHB, SDHS, forme maligne (10% des cas) -> recherche de mutation de RET, VHL, SDHB, SDHD systématique
- Dosages hormonaux :
  - Arrêt de alpha et b^éta-bloquants au moins 8 jours avant, prélèvement sur 3 jours, à rapporté à la créatininurie
  - **Métanéphrines et normétanéphrines** urinaires des 24h
- Imagerie : Scanner surrénalien en 1ère intention, abdominal et thoracique (si autre localisation), scintigraphie au MIBG (recherche localisation ectopique ou métastatique, dans le cadre d'une NEM, même si scanner surrénalien normal)
- Traitement :
  - Préparation avant la chirurgie : réhydratation, alpha-bloquant et bêta-bloquant
  - Chirurgie : clampage des vaisseaux surrénaliens (éviter la décharge des catécholamines) puis ablation du phéochromocytome et examen anatomopathologique
  - Surveillance prolongée, risque de récidive, métastase, réapparition d'une HTA

ARTÉRIOPATHIE
OBLITÉRANTE DE L'AORTE, DES ARTÈRES VISCÉRALES ET DES MEMBRES INFÉRIEURS ; ANÉVRYSMES

Dr Pascal Delsart, Dr Fanny Boudghene-Stambouli, Pr Claire Mounier-Vehier
Service de médecine vasculaire et hypertension artérielle, Hôpital cardiologique du CHRU de Lille, 59037 Lille Cedex, France
pascal.delsart@chru-lille.fr



DIAGNOSTIQUER une artériopathie oblitérante de l'aorte, des artères viscérales et des membres inférieurs. **DIAGNOSTIQUER** un anévrysme de l'aorte et des artères périphériques.
Pour ces localisations : **IDENTIFIER** les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
ARGUMENTER l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient. **DÉCRIRE** les principes de la prise en charge au long cours en abordant les problématiques techniques, relationnelles et éthiques en cas d'évolution défavorable.

Savoir dépister et traiter un patient présentant une artériopathie oblitérante des membres inférieurs (AOMI) ou un anévrysme de l'aorte est une question majeure de santé publique pour deux raisons : la prévalence très importante de cette maladie et l'implication pronostique en terme de morbi-mortalité cardiovasculaire et générale.

Épidémiologie

La réelle incidence de l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs est sous-estimée parce qu'elle est souvent asymptomatique : soit les lésions focales des membres inférieurs ne sont pas assez sévères pour créer un obstacle hémodynamique, soit le pronostic fonctionnel du patient est trop limité pour démasquer une limitation du périmètre de marche appelée claudication. On peut estimer que plus de 800 000 patients souffrent d'artériopathie oblitérante des membres inférieurs en France. Après 60 ans, la prévalence est d'environ 18 % de la population, et seulement un tiers des patients seraient symptomatiques.

L'apparition de l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs est directement liée à l'âge et au sexe, si elle est peu fréquente avant 50 ans (moins de 3 % pour les hommes et les femmes), elle est respectivement de plus de 18 % et de plus de 10 % chez les hommes et les femmes de plus de 70 ans.

Il existe un lien très fort avec les autres facteurs de risque cardiovasculaire dans l'apparition et l'évolution de l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs. En premier lieu, le tabagisme, qu'il soit actif ou ancien, est un facteur de risque majeur, avec une relation de dose-dépendance. Le second facteur de risque à mettre en avant est le diabète. Les autres facteurs de risque cardiovasculaire que sont l'hypertension artérielle et la dyslipidémie sont également reconnus mais semblent avoir une influence statistique péjorative moindre que le tabagisme et le diabète.

L'artériopathie oblitérante des membres inférieurs est associée de manière très importante aux autres localisations athéromateuses qui vont influer sur le pronostic des patients, à savoir les atteintes athéromateuses des troncs supra-aortiques dans 25 % des cas et des atteintes athéromateuses des artères coronaires significatives dans 1 cas sur 2.

Les facteurs de risque de développer une atteinte vasculaire sur les autres territoires artériels (troncs supra-aortiques, artères rénales et digestives) semblent les mêmes.

Physiopathologie

Une infiltration progressive de la paroi artérielle va se développer lentement au fur et à mesure du temps, de manière localisée, des plaques athéromateuses vont se former au sein de la paroi artérielle et amener à un rétrécissement appelé sténose. L'évolution se fait lentement. Après un certain degré de rétrécissement du calibre artériel on a une diminution du débit sanguin localement. Cette diminution du débit local a un retentissement lors de l'augmentation des efforts métaboliques du membre ou de l'organe concerné. Il existe une adaptation physiologique à ce phénomène très progressif avec apparition d'un réseau vasculaire collatéral notamment.

Examen clinique

L'interrogatoire est un temps fort de la découverte d'une artériopathie oblitérante des membres inférieurs. La priorité est de faire le point sur l'ensemble des facteurs de risque cardiovasculaire : tabagisme, hypertension artérielle, diabète, dyslipidémie, antécédent familial de pathologie cardiovasculaire précoce.

Le signe d'appel de l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs stable est la claudication artérielle. L'interrogatoire doit être attentif à ce point d'appel en faisant préciser le périmètre de marche, le retentissement sur la qualité de vie, la localisation de la douleur (fesse, cuisse ou mollet), le membre concerné : cela permet de faire la corrélation éventuelle avec l'atteinte artérielle suspectée. Cette douleur est ressentie comme une crampe. Le caractère vasculaire doit être précisé : reproductibilité de la douleur pour la même distance, sédation de la douleur après quelques minutes de repos, réapparition de la douleur pour exactement la même distance. On parle de claudication « intermittente ».

Insister sur un interrogatoire de qualité permet d'éliminer les diagnostics différentiels classiques que sont les douleurs rhumatologiques notamment arthrosiques et les atteintes neurologiques : canal lombaire étroit, sciatalgie, neuropathie périphérique.

Une classification fonctionnelle est utilisée en pratique courante, il s'agit de la classification de Leriche et Fontaine. Elle a la vertu d'être simple et d'estimer la sévérité fonctionnelle et le retentissement sur la qualité de vie :
– stade 1 : patient asymptomatique : pas de limitation du périmètre de marche ;
– stade 2 : claudication intermittente avec périmètre de marche inférieur à 500 m (2a : limitation fonctionnelle > 250 m ; 2b : limitation < 250 m) ;
– stade 3 : douleur de décubitus ;
– stade 4 : présence de troubles trophiques.

La suspicion clinique est souvent orientée par une claudication chez un homme d'âge moyen présentant une intoxication tabagique.

Il faut rechercher des éléments de gravité comme la présence de troubles trophiques, la présence de douleur de décubitus du membre concerné. Les patients dorment jambes pendantes ou se lèvent la nuit pour améliorer la perfusion distale. Ces éléments font discuter une prise en charge rapide voire urgente de revascularisation.

Une dernière partie de l'interrogatoire doit se focaliser sur des questions générales de l'expression potentielle de la maladie vasculaire : recherche de douleur angineuse, d'élément pouvant faire évoquer un accident neurologique transitoire, une suspicion d'angor mésentérique, une dysfonction érectile, entre autres.

L'examen physique du patient se décompose en 2 parties : examen du membre suspecté d'une atteinte vasculaire et examen physique général car l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs évolue sur un terrain d'atteinte cardiovasculaire globale. L'examen physique se veut comparatif avec l'autre membre, l'inspection est souvent pauvre mais des signes d'ischémie chronique sont souvent présents comme une dépilation, une pâleur cutanée. L'examen recherche des signes de gravité comme la présence de troubles trophiques.

La palpation se fait à la recherche des pouls, cela permet une appréciation de la chaleur locale. L'examen de l'abdomen est un temps fort de l'examen clinique à la recherche d'une masse pulsatile, qui provoquerait un écartement des doigts et nous orienterait vers un anévrysme de l'aorte abdominale. L'auscultation se porte sur la recherche de souffle évoquant une sténose, souffle fémoral pour sténose artérielle dans le contexte de claudication, mais également souffle lombaire à la recherche d'une sténose rénale, souffle abdominal à la recherche d'une atteinte du carrefour aortique ou d'un anévrysme, souffle cervical à la recherche d'une atteinte carotidienne. L'examen précordial recherche un souffle pour éliminer une valvulopathie. La prise de la pression artérielle est également rigoureuse, le dépistage et la maîtrise de l'hypertension artérielle sont primordiaux, la prise de la pression humérale se fait aux deux bras pour éliminer une éventuelle atteinte sous-clavière paucisymptomatique.

L'examen clinique doit absolument se prolonger par la mesure de l'index de pression systolique (IPS). Il a deux vertus : premièrement affirmer le retentissement hémodynamique d'une atteinte vasculaire (à savoir la présence d'un obstacle gênant la perfusion entre la crosse de l'aorte et la distalité) ; deuxièmement celui-ci est un marqueur majeur du risque de morbi-mortalité cardiovasculaire. La mesure de l'index de pression systolique doit se faire dans des conditions rigoureuses et standardisées. La mesure de la pression artérielle doit être faite avec un brassard manuel et un stylo Doppler. La pression artérielle doit être mesurée par cette méthode au niveau des deux artères humérales et au niveau des artères tibiales antérieures et postérieures de chaque jambe.

Pour orienter le diagnostic d'artériopathie oblitérante des membres inférieurs au membre concerné, il faut faire le rapport entre la mesure de pression la plus haute à la cheville et la mesure de la pression la plus haute au bras. L'interprétation de l'index de pression systolique se fait en fonction du contexte clinique, et il y a 4 réponses à interpréter :
– un index < 0,9 confirme le diagnostic d'artériopathie oblitérante des membres inférieurs ;
– en cas d'index > 0,9, le diagnostic d'artériopathie oblitérante des membres inférieurs ne peut être affirmé sans examen complémentaire ;
– si l'index est > 1,3, le patient est suspect de médiacalcose : rigidité importante des artères les rendant incompressibles, phénomène classique chez le patient insuffisant rénal chronique, le patient âgé et/ou diabétique. Le diagnostic est confirmé par un écho-Doppler ;
– si l'index est compris entre 0,9 et 1,3 et que la suspicion clinique d'artériopathie oblitérante des membres inférieurs reste forte, on peut proposer la réalisation d'un tapis de marche avec me-

Artériopathie oblitérante de l'aorte, des artères viscérales et des membres inférieurs ; anévrysmes

POINTS FORTS À RETENIR

- L'artériopathie oblitérante des membres inférieurs est une pathologie fréquente et souvent asymptomatique, son dépistage systématique par l'index de pression systolique permet de détecter des patients à très haut risque cardiovasculaire.
- En cas de symptôme, le pronostic fonctionnel du membre est rarement mis en jeu, le patient claudicant est avant tout un patient à haut risque d'événement cérébro-vasculaire ou coronaire.
- Des douleurs de décubitus, des troubles trophiques, un index de pression systolique < 0,5 sont des marqueurs cliniques de gravité et doivent faire discuter une revascularisation urgente.
- Les règles hygiéno-diététiques, le traitement médical de l'athérothrombose et la rééducation vasculaire périphérique dans des centres spécialisés sont le socle du traitement de l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs stable. La revascularisation ne se discute qu'en cas de qualité de vie très invalidée après la rééducation, c'est-à-dire un périmètre de marche inférieur à 200 mètres.
- Un patient présentant une artériopathie oblitérante des membres inférieurs doit absolument bénéficier d'un dépistage de l'anévrysme de l'aorte abdominale.
- Le traitement médical de l'anévrysme de l'aorte abdominale (incluant une statine et un bêtabloquant) prend en charge le risque général du patient (diminution du risque coronaire et cérébrovasculaire) et a également une vertu locale en diminuant le risque d'expansion annuelle de l'anévrysme.
- L'indication opératoire de l'anévrysme de l'aorte abdominale se discute de manière formelle lorsque l'anévrysme dépasse 55 mm, ou si l'expansion a été rapide, à savoir de 10 mm sur un an.
- Il convient donc d'avoir une réflexion globale sur la maladie anévrysmale : la présence d'un anévrysme doit encourager le dépistage des autres localisations (thoracique, abdominale, poplitée et fémorale).

sure de la pression à la cheville : en cas d'artériopathie oblitérante des membres inférieurs significative, on assiste à l'effort à une chute de plus de 30 % de l'index de pression systolique.

L'évolution de l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs est marquée par un risque local de dégradation du périmètre de marche ou plus péjorativement d'amputation, finalement mineur par rapport au risque général. Pour le risque local : un tiers des patients voient une disparition progressive de leurs symptômes, un tiers gardent une claudication stable et un tiers vont voir une dégradation de leur périmètre de marche. Le risque du patient claudicant est plus lié au risque de présenter un événement cardiovasculaire majeur, infarctus du myocarde ou accident vasculaire cérébral.

Bilan de l'artériopathie

Les examens paracliniques à but diagnostique nécessitent une réflexion hémodynamique et morphologique.

L'index de pression systolique de repos peut être sensibilisé par une mesure sur tapis de marche ; cet examen simple à réaliser permet de voir si le symptôme « claudication » est bien dû à une ischémie musculaire à l'effort. Il permet d'imputer la responsabilité de la claudication à une lésion vasculaire, permettant ainsi d'éliminer les diagnostics différentiels : claudications neurologique, rhumatologique…

Le premier examen diagnostique à proposer est l'écho-Doppler des membres inférieurs, examen de débrouillage intéressant car disponible, peu coûteux et non irradiant. Si le diagnostic se confirme, on avance dans la démarche avec un examen morphologique.

Le couple écho-Doppler des membres inférieurs et angio-IRM ou angio-scanner permet d'avoir une analyse globale de l'arbre artériel des membres inférieurs avec des données hémodynamiques de chaque site grâce à l'écho-Doppler.

Ces examens permettent également, grâce à leur approche globale, de dépister l'anévrysme de l'aorte abdominale très fréquent dans cette population.

Traitement de l'artériopathie

Le traitement médical repose sur la gestion globale du risque cardiovasculaire et du traitement symptomatique de sa claudication.

La priorité est d'encadrer et d'accompagner le patient dans les modifications de son hygiène de vie : sevrage tabagique, perte de poids (indice de masse corporelle < 25 kg/m²), activité physique quotidienne (30 min/j), régime alimentaire de type méditerranéen.

Le deuxième aspect primordial de la prise en charge, avant les gestes invasifs, est l'organisation de séances de réadaptation vasculaire. Après avoir surveillé la tolérance coronarienne du patient vasculaire à l'effort, un réentraînement personnalisé et encadré est à organiser. De plus, le maintien de l'activité physique régulière doit faire partie intégrante du traitement de la phase chronique. Cela permet d'obtenir une nette amélioration des capacités fonctionnelles et d'éviter des prises en charge invasives dans la majorité des cas. La rééducation vasculaire est le pilier de la prise en charge symptomatique du patient claudicant.

Le traitement médicamenteux semble plus efficace pour la gestion du risque global que pour les symptômes liés à l'artériopathie. Le traitement antiagrégant plaquettaire est recommandé en monothérapie de fond dans le cadre de la prise en charge globale de l'athérosclérose. Un traitement par statine est systématique avec un objectif cible de LDL < 1 g/L, ainsi qu'un traitement antihypertenseur avec recours en première intention aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion, avec un objectif cible de pression artérielle en consultation strictement inférieur à 140/90 mmHg. L'objectif de pression artérielle est à réévaluer régulièrement, et il faut prévoir une incrémentation thérapeutique par inhibiteur calcique non hydropyrimidique en seconde intention et un diurétique thiazidique en troisième intention.

Le traitement invasif qui consiste à revasculariser une lésion artérielle et tenter de réinstaurer un flux sanguin optimal au niveau du membre concerné peut s'envisager soit par une chirurgie conventionnelle, soit par un traitement endovasculaire avec un abord percutané. Le mode de revascularisation se discute en fonction de la localisation de la lésion, de la longueur de l'atteinte artérielle et de la qualité du lit d'aval. La discussion de revascularisation endovasculaire prend de plus en plus le pas sur la chirurgie conventionnelle. La chirurgie peut consister en la réalisation d'un pontage veineux ou prothétique, voire d'une thrombo-endartériectomie localisée. Les techniques endovasculaires consistent à dilater une lésion artérielle souvent assez focale et de mettre en place un stent.

Une fois la synthèse technique et symptomatique effectuée, il ne faut pas oublier que l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs est une maladie chronique ; un plan de suivi doit se faire de manière rigoureuse : suivi de l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs et de ses symptômes, et suivi des règles de prévention secondaire de l'athérosclérose.

Cas particuliers de l'ischémie aiguë et de l'ischémie chronique critique des membres inférieurs

Il s'agit d'une urgence vitale de l'expression de la maladie vasculaire périphérique, puisque le pronostic du membre (risque d'amputation) et le pronostic vital sont engagés. L'ischémie chronique critique correspond à l'évolution d'une artériopathie oblitérante des membres inférieurs ancienne et sévère avec apparition de douleur de décubitus et de troubles trophiques. Ce tableau clinique n'est pas forcément brutal mais signe un tournant, l'atteinte vasculaire, et justifie une prise en charge en urgence. Le membre est froid et pâle, avec un allongement du temps de recoloration cutanée. On peut également avoir des troubles trophiques suggérant un phénomène chronique en cours d'acutisation. La pression systolique à la cheville est alors inférieure à 50 mmHg. Il faut donc discuter en urgence de la revascularisation, le risque d'amputation devient alors majeur. De plus, cette situation révèle souvent une athérosclérose plus sévère et plus diffuse et le risque d'accident vasculaire cérébral, d'infarctus du myocarde, de décès cardiovasculaire est multiplié par trois. En cas de revascularisation techniquement impossible ou n'apportant pas d'amélioration clinique, les perfusions de prostaglandine peuvent se discuter. L'amputation s'envisage lorsque le risque vital devient engagé, en cas d'évolution vers une infection locale et le risque de gangrène, de douleur réfractaire, conséquence de la rhabdomyolyse (hyperkaliémie, insuffisance rénale).

L'ischémie aiguë des membres inférieurs est l'urgence vasculaire périphérique absolue. Ce phénomène est, lui, brutal, s'exprimant sous forme d'apparition d'un membre froid et douloureux. Il existe alors une hypoxie tissulaire brutale. Non seulement le pronostic du membre est engagé mais également le pronostic vital. La souffrance cellulaire va libérer dans la circulation le contenu des cellules musculaires, potassium et myoglobine, ayant deux conséquences majeures : risque de trouble de conduction et d'arrêt cardiaque et insuffisance rénale aiguë et acidose lactique. Il y a alors urgence diagnostique et thérapeutique. L'expression clinique est brutale et criante : membre brutalement douloureux, blanc, froid. Une comparaison des deux membres facilite le diagnostic. Les pouls ne sont plus du tout perçus en distalité. Une perte de sensibilité superficielle et profonde est un critère de gravité. L'examen diagnostique d'urgence de première ligne est l'écho-Doppler des membres inférieurs. Le traitement médical à mettre en urgence est un traitement antalgique avec recours à la morphine et un traitement anticoagulant parentéral avec recours à l'héparine intraveineuse à dose hypocoagulante. Puis il faut, comme dans toute urgence vasculaire, organiser la revascularisation en urgence, l'orientation du patient en salle de chirurgie ou de radiologie interventionnelle et la réalisation d'une artériographie. Bilan morphologique d'urgence et initiation de revascularisation sont concomitants. La place de la chirurgie vasculaire est en seconde intention en cas d'échec de revascularisation endovasculaire ou si celle-ci n'apparaît pas techniquement possible. Il faut également encadrer le patient avec un environnement de réanimation chirurgicale car le risque vital est également engagé : monitoring, réhydratation, surveillance clinique et biologique accrue.

De manière concomitante à la revascularisation se mène une enquête étiologique. La première cause est de très loin l'embolie périphérique sur trouble du rythme supraventriculaire : fibrillation atriale, flutter auriculaire. Les autres causes d'embolie sont plus rares mais sont principalement d'origine cardiaque : thrombus intraventriculaire gauche, endocardite… Les causes non cardiaques d'embolie périphérique sont vasculaires avec, en premier, thrombus dans un anévrysme ou sur plaque artérielle ulcérée, complication d'un cathétérisme artériel. On peut noter le cas particulier de l'embolie paradoxale, thrombus veineux qui passerait dans la circulation systémique aux dépens d'un shunt intracardiaque : le foramen ovale perméable. Il existe d'autres causes vasculaires généralement locales responsables d'ischémie aiguë. Les thromboses de pontage en relation avec un pro-

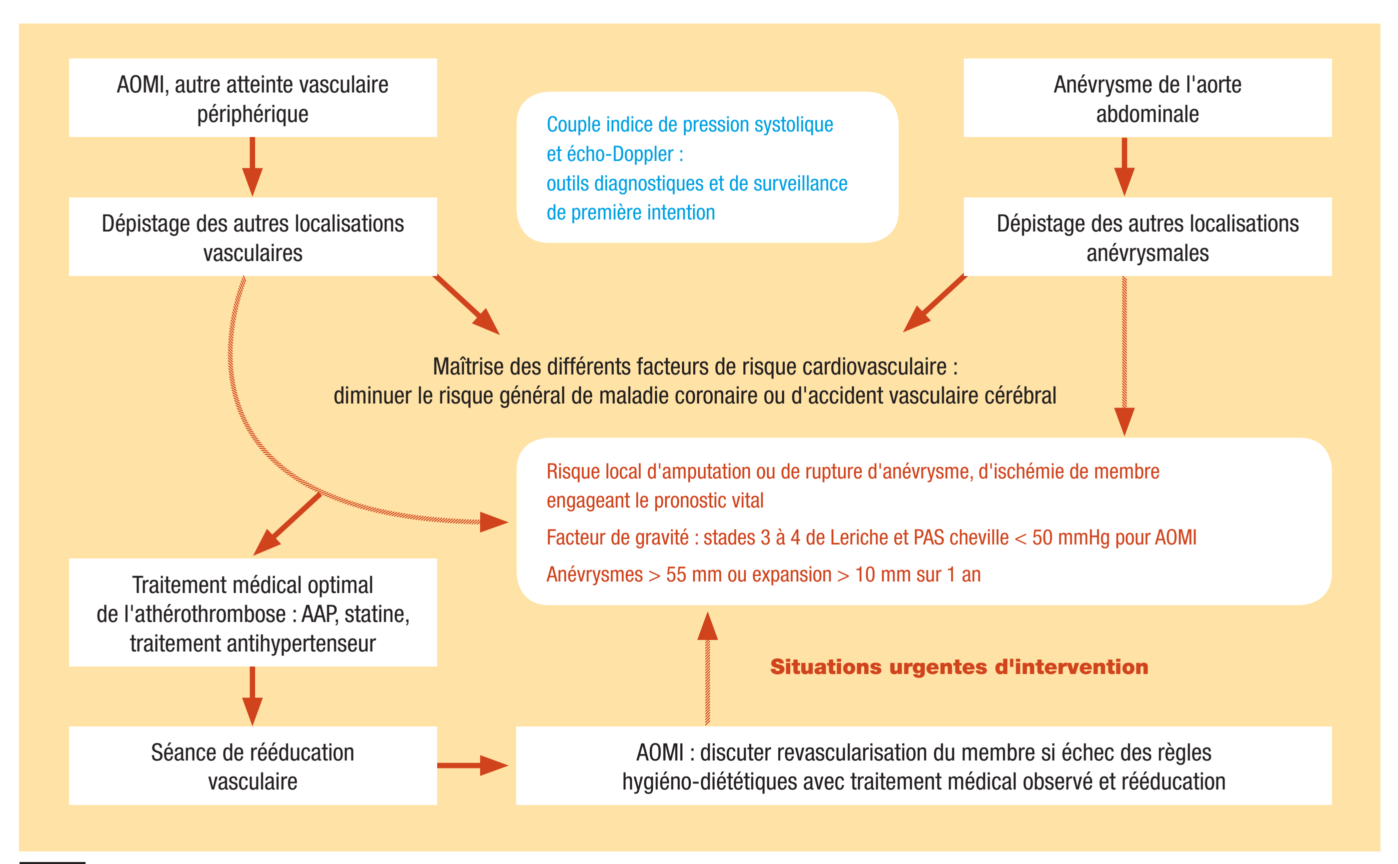


FIGURE **Algorithme de prise en charge de l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs et des anévrysmes.** AOMI : artériopathie oblitérante des membres inférieurs ; AAP : antiagrégant plaquettaire ; PAS : pression artérielle systolique.

blème anatomique de débit en amont et en aval du pontage, les thromboses sur rupture de plaques athéromateuses, l'anévrysme poplité thrombosé, les complications distales d'une dissection aortique avec malperfusion du membre inférieur. Parmi les causes générales, certains troubles de l'hémostase ou de la thrombophilie peuvent être incriminés.

Une entité est vraiment particulière, à savoir l'urgence veineuse qu'est la phlébite bleue : *phlegmatia cœrulea*. L'hyperpression veineuse est responsable d'une ischémie s'exprimant sous forme d'un membre bleu et œdématié et très douloureux.

Une ischémie aiguë n'est pas un événement anodin. Une fois l'urgence vasculaire passée, il faut organiser une enquête étiologique avec en premier lieu une expertise cardiologique pour dépister la fibrillation atriale par un électrocardiogramme (ECG) suivi si besoin d'un holter-ECG et d'une échographie cardiaque couplée à une échographie transœsophagienne.

Atteintes vasculaires périphériques

Si l'expression de la maladie vasculaire est bruyante chez le patient claudicant ou lors de l'ischémie de membre, les atteintes vasculaires des artères viscérales sont souvent plus insidieuses.

Il faut connaître les situations cliniques devant faire dépister une atteinte des gros troncs digestifs ou des artères rénales. Ces atteintes ne sont souvent pas isolées et évoluent sur un terrain d'athéromatose connu et/ou sur l'accumulation de différents facteurs de risque cardiovasculaire.

Sténose des artères rénales

Le dépistage de la sténose d'artère rénale soulève de nombreux débats puisque la revascularisation d'une sténose d'artère rénale n'a pas montré d'amélioration pronostique dans différentes situations cliniques : hypertension résistante, prévention de l'évolution vers l'insuffisance rénale, bénéfice sur les événements cardiovasculaires…

Le dépistage de la sténose rénale peut s'envisager en cas d'œdème aigu du poumon. Cette situation clinique peut révéler alors des sténoses bilatérales d'artères rénales ou des sténoses sur rein unique. De plus, la revascularisation des artères rénales dans ce contexte semble diminuer la fréquence des ré-hospitalisations.

Dans les situations d'hypertension artérielle (HTA) réfractaire ou d'HTA avec tendance à l'hypokaliémie ou d'HTA maligne ou d'HTA d'emblée très sévère, le dépistage de la sténose d'artère

rénale peut aussi être proposé. La découverte d'un petit rein ou d'une asymétrie des deux reins, ou une insuffisance rénale sur terrain vasculaire notamment doivent faire évoquer le diagnostic.

L'examen de référence est alors l'écho-Doppler des artères rénales. Plusieurs réponses sont apportées : taille du rein, vascularisation intrarénale et retentissement hémodynamique d'une sténose sur l'ostium ou le tronc de l'artère rénale. En cas de besoin, l'examen est complété par un examen morphologique, à savoir l'angioscanner ou l'angio-IRM des artères rénales.

Le bénéfice de la revascularisation doit faire l'objet d'une discussion pluridisciplinaire impliquant les néphrologues.

Cas particulier, la sténose dysplasique de l'artère rénale est une atteinte non artérioscléreuse et non inflammatoire des artères rénales. Elle est décrite comme une image en collier de perle ou en chapelet. Cette maladie génétique se voit quasiment exclusivement chez la femme. Une hypertension artérielle de la femme jeune, ou une complication hypertensive de la grossesse doivent faire évoquer le diagnostic et engendrer la réalisation d'un écho-Doppler des artères rénales. Dans ce contexte particulier, la revascularisation par angioplastie au ballon semble aider au contrôle tensionnel.

La présence d'une sténose athéromateuse de l'artère rénale doit s'interpréter de la même façon qu'une prise en charge de l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs. C'est-à-dire que le pronostic du rein est rarement engagé. La prévention des événements cardiovasculaires doit être au centre de la prise en charge : maîtrise des facteurs de risque et thérapeutique de prévention dans l'athérothrombose, inhibiteur du système rénine-angiotensine en cas d'hypertension artérielle, traitement antiagrégant plaquettaire et statine. Les inhibiteurs du système rénine-angiotensine ne sont contre-indiqués qu'en cas d'atteinte serrée et bilatérale des artères rénales. Contrairement aux idées reçues, les inhibiteurs du système rénine-angiotensine sont le traitement de première intention de la sténose unilatérale.

Sténose des vaisseaux digestifs

L'atteinte des gros troncs digestifs ou angor mésentérique est un phénomène assez rare ou souvent sous-diagnostiqué à cause d'une expression clinique très atypique. La vascularisation digestive est très riche avec de nombreuses voies de suppléance. Le diagnostic ne se porte qu'en cas d'atteinte sévère de 2 des 3 gros troncs digestifs. Cette situation évolue classiquement sur un terrain d'athérosclérose évoluée.

La présentation clinique se caractérise par des douleurs postprandiales digestives intenses qui aboutissent rapidement à une peur de l'alimentation et à un amaigrissement. Des signes digestifs de souffrance digestive chronique peuvent également être présents comme les vomissements et diarrhées chroniques parfois sanglantes. L'examen de référence est l'écho-Doppler des artères digestives. La revascularisation se discute en cas d'atteinte sévère de 2 gros troncs digestifs.

Une atteinte des troncs digestifs est surtout l'expression d'une athérosclérose sévère et diffuse, et signe la nécessité d'une rigueur importante dans la maîtrise des facteurs de risque et du traitement médical de l'athérosclérose.

Anévrysme de l'aorte abdominale

Dépistage

C'est un enjeu important puisque la rupture s'accompagne d'un taux de mortalité de plus de 80 %.

L'anévrysme se définit comme une dilatation permanente avec perte du parallélisme des parois du vaisseau, le diamètre de l'anévrysme étant au moins 1,5 fois supérieur au segment artériel sus-jacent.

La localisation préférentielle est l'aorte abdominale sous-rénale, la cause principale étant dégénérative avec une association forte au terrain de l'athérosclérose et des facteurs de risque cardiovasculaire, surtout le tabagisme. Le ratio homme-femme est de 5/1, la prévalence est également fortement associée à l'âge. Certaines maladies inflammatoires systémiques sont responsables, de manière anecdotique, du développement d'un anévrysme de l'aorte abdominale.

L'expression clinique de l'anévrysme est pauvre, ce sont surtout les expressions des autres territoires vasculaires qui amènent à la recherche de cet anévrysme. L'examen clinique s'attèle à rechercher une masse abdominale para-ombilicale et expansive

Message de l'auteur

Le patient vasculaire permet la réalisation de dossiers transversaux. Ce patient est potentiellement coronarien, diabétique, isolé socialement… Il ne faut donc pas oublier d'avoir une réflexion globale sur le patient. Les situations d'urgence sont à bien connaître. Le piège de ce genre de dossier de patients vasculaires stables serait de se focaliser sur une prise en charge technique. L'encadrement médical comprenant la rééducation vasculaire, le traitement de l'athérothrombose et les règles hygiéno-diététiques ne doit jamais être oublié dans un dossier de claudicant stable. L'index de pression systolique par ses modalités de réalisation, son rôle dans la stratification du risque cardiovasculaire ou son rôle diagnostique sont source de question facile. Il ne s'agit pas d'un examen complémentaire mais d'une prolongation de son examen clinique. Il doit apparaître dans toute observation de patient dit vasculaire.

avec le signe de De Bakey (possibilité de placer le tranchant de la main entre le processus xiphoïde et la masse battante). À l'auscultation, un souffle abdominal peut aussi être perçu.

L'examen de première intention (pour le dépistage et la surveillance) est l'écho-Doppler de l'aorte abdominale. Cet examen peut être systématique dans le cadre d'un dépistage de masse car peu coûteux, disponible, avec une innocuité, une très bonne sensibilité et une très bonne spécificité. Il faut alors cerner la population éligible au dépistage de masse qui a été identifié par la Haute Autorité de santé, comme les hommes de 65 à 75 ans fumeurs actifs ou anciens fumeurs ou les hommes de 50 à 75 ans ayant un antécédent familial d'anévrysme de l'aorte abdominale. Certaines situations comme la réalisation d'un écho-Doppler des membres inférieurs ou d'une échographie cardiaque après 65 ans imposent le dépistage de l'anévrysme de l'aorte abdominale.

Plan de traitement

Comme toujours, la découverte d'un anévrysme de l'aorte abdominale projette le patient face à une prise en charge générale de son risque d'événement cardiovasculaire majeur et au risque local d'évolution de son anévrysme. La prise en charge des facteurs de risque cardiovasculaire, un interrogatoire bien mené sur l'expression de la maladie athéromateuse avec un examen vasculaire général soigné sont la clef de la prise en charge.

Concernant le risque local, c'est-à-dire le risque d'expansion voire de rupture, il faut stratifier le risque d'évolution en fonction de la taille de l'anévrysme. Un anévrysme de petite taille (entre 30 et 40 mm) se surveille de manière annuelle, un anévrysme de taille moyenne (entre 40 et 50 mm) se surveille tous les 6 mois. L'indication opératoire se discute de manière formelle lorsque l'anévrysme dépasse 55 mm, ou si l'expansion a été rapide, à savoir de 10 mm sur un an.

La discussion de la prise en charge technique (intervention chirurgicale classique ou endovasculaire) fait intervenir de nombreux paramètres. Les comorbidités du patient, l'expérience locale du centre chirurgical sont mis au centre de la décision technique.

Outre la maîtrise des facteurs de risque cardiovasculaire, l'ordonnance d'un patient doit contenir une statine. Si la statine diminue le risque cardiovasculaire global, elle a aussi une influence sur le risque d'expansion locale de l'anévrysme. De même, elle améliore le pronostic des patients en cas de rupture. Le risque d'expansion dépend du bon contrôle de la pression artérielle, les bêtabloquants restent la classe thérapeutique indiquée en première intention dans ce contexte. Sur ce terrain d'hypertension artérielle, sur terrain vasculaire, l'ajout d'un inhibiteur de l'enzyme de conversion paraît également intéressant.

Le patient doit être également éduqué aux signes de complication, les signes de menace de rupture. Une douleur abdominale chez un porteur d'anévrysme est signe de rupture jusqu'à preuve du contraire et doit faire déclencher une prise en charge en extrême urgence. Admission dans un centre d'urgence chirurgicale, écho-Doppler de l'aorte, monitoring cardio-respiratoire et prise en charge chirurgicale en urgence par chirurgie conventionnelle ou technique endovasculaire sont les piliers de la prise en charge.

Anévrysme périphérique

L'anévrysme de l'aorte abdominale est également associé à un anévrysme des artères poplitées dans 20 % des cas, plus rarement à un anévrysme des artères fémorales. En cas d'anévrysme poplité, un anévrysme abdominal est présent dans plus de 30 % des cas. Il convient donc d'avoir une réflexion globale sur la maladie anévrysmale : la présence d'un anévrysme doit encourager le dépistage des autres localisations. L'anévrysme poplité n'est pas isolé, il est bilatéral dans 1 cas sur 2. Outre la prise en charge générale, la prise en charge chirurgicale par pontage va prévenir le risque de rupture et le risque de thrombus mural dans le sac anévrysmal qui embolise en distalité de manière régulière, provoquant une atteinte régulière et diffuse du lit d'aval.

Le patient se plaint alors de claudication voire de signe d'ischémie chronique critique. L'anévrysme poplité peut également se thromboser de manière brutale et être responsable d'une ischémie aiguë de membre. Dans ce contexte, il s'agit d'une urgence vitale avec prise en charge en urgence pour revasculariser le membre. •

P. Delsart, F. Boudghene-Stambouli et C. Mounier-Vehier déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts.

POUR EN SAVOIR +



Dossier
Artériopathies oblitérantes des membres inférieurs
Rev Prat 2016;66(1):91-108

Mais aussi :

Recommandations de la HAS 2006. Prise en charge de l'artériopathie chronique oblitérante athéroscléreuse des membres inférieurs. Indications médicamenteuses, de revascularisation et de rééducation.

Recommandations de la HAS 2013. Pertinence de la mise en place d'un programme de dépistage des anévrysmes de l'aorte abdominale en France.

223 – ANEVRISME DE L'AORTE ABDOMINALE

Définition

- Dilatation localisée de l'aorte avec perte de parallélisme des parois
- **Diamètre > 30 mm**
- Fusiforme ou sacciforme
- Collet : extrémité de l'anévrisme (supérieur et inférieur)
- La grande majorité débute **sous les artères rénales** et progresse vers la bifurcation iliaque
- AAA + autre localisation anévrismale = maladie anévrismale

Physiopathologie

- Les anévrismes se constituent dans une **zone d'athérome** (destruction des fibres élastiques de la média favorisant la dilatation des vaisseaux)
- A tendance **spontanément à augmenter de volume** (0,5cm/an)
- **Loi de la Laplace (ΔP = T/r)** : diminution de la tension pariétale par augmentation de la lumière ce qui aggrave l'AAA
- **HTA** favorise le phénomène (augmentation de P)

Etiologies

ATHEROME (98%)	▪ **Anévrismes fusiformes** le plus souvent
ARTERITES INFLAMMATOIRES	▪ Maladie de Takayasu ▪ Horton ▪ Kawasaki
ANEVRISMES INFECTIEUX	▪ **Anévrismes sacciformes** ▪ Syphilis ▪ Greffe bactérienne à distance d'un foyer septique (complication d'une EI) ▪ Suppuration de contiguïté ▪ Surinfection thrombus intra-sacculaire
ANEVRISMES CONGENITAUX	▪ Marfan : aorte thoracique ascendante ▪ Ehlers-Danlos : dysélastose : aorte abdominale et thoracique
AUTRES	▪ Dysplasie fibro-musculaire ▪ Anévrismes post-traumatiques ou post-dissections

Facteurs de risque

- Sexe masculin
- Tabagisme
- Antécédent familial
- Artériopathie périphérique
- Maladie cardiovasculaire
- HTA
- Hypercholestérolémie
- NB : diabète ≠ FR

DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

- **Tumeur du pancréas** ou d'un organe rétropéritonéal : masse non expansive
- **Aorte sinueuse chez un sujet maigre ou cyphotique** : battements antéropostérieurs

DIAGNOSTIC

SIGNES FONCTIONNELS	EXAMEN PHYSIQUE
ASYMPTOMATIQUE dans la majorité des cas **Douleur (inconstante)** ▪ Sourde, permanente, épigastrique, à type de pesanteur, pouvant irradier vers les lombes ou l'hypogastre ou les membres inférieurs ▪ ± Manifestations digestives ou urinaires ▪ **Facteur de gravité** (rupture à craindre) → prise en charge en urgence (chirurgie vasculaire) **Masse battante abdominale** **Claudication des MI** (anévrisme emboligène avec retentissement d'aval uni ou bilatéral)	**Palpation abdominale** ▪ Masse battante (synchrone au pouls, battements latéraux) et expansive (écartant les doigts à chaque systole) ▪ Siège épigastrique ou latéralisé à gauche ▪ Volume variable ▪ Signe de De Bakey : si on peut introduire la main entre le pôle supérieur de l'anévrisme et les côtes, l'anévrisme est sous-rénal **Recherche des signes de complications** **Recherche autres localisations d'athérome** **Recherche autre localisation anévrisme : anévrismes poplités chez 10 à 20% des AAA**

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- **Bilan des FRCV** : GAJ, EAL ± microalbuminurie
- **Radiographie ASP** : peu d'intérêt ; calcifications avec perte de parallélisme des parois de l'aorte ; érosion des corps vertébraux sur clichés de profil
- **Echographie abdominale** : examen diagnostic de l'urgence : affirme le diagnostic, mesure la taille de l'AAA, précise ses limites, recherche un hématome rétropéritonéal, présence ou non d'un thrombus intra-sacculaire ; examen de suivi (taille)
- **TDM abdominale** : examen de référence : angioscanner de toute l'aorte car existence d'un anévrisme de l'aorte thoracique associé dans 5% des cas
  - Taille de l'anévrisme
  - Précise le collet supérieur de l'anévrisme et sa localisation par rapport aux artères rénales
  - Mise en évidence d'un thrombus, retentissement sur les organes de voisinage
  - Quantification degré de calcification sur les coupes sans injection
  - Mesures pour une éventuelle prothèse (mesure diamètres des collets et distance entre collet et supérieur et artères rénales)
- **IRM** : en cours d'évaluation
- **Aortographie** : non systématique ; indiquée si : doute diagnostique, limites de l'anévrisme non claires, cure chirurgicale de l'anévrisme
  - Clichés de face et de profil
  - Signes indirects : angulation antérieure du collet supérieur par rapport au rachis sur le cliché de profil, irrégularité des contours
  - Siège de l'anévrisme par rapport aux artères rénales
  - Appréciation difficile de la taille : seule la partie circulante de l'anévrisme est opacifiée
  - Recherche de localisation athéromateuses sur le reste du réseau artériel

BILAN SYSTEMATIQUE DES AUTRES LOCALISATIONS ATHEROMATEUSES

- **Atteinte des axes carotidiens** : EDTSA : si découverte lésion carotidienne asymptomatique (sténose > 70%) : **PEC chirurgicale avant celle de l'AAA** (existence d'un risque élevé d'AVC par bas débit cérébral en per-opératoire)
- **AOMI** : examen clinique: claudication, palpation des pouls, auscultation trajets vasculaires; visualisation des artères des MI sur l'artériographie (non systématique dans le bilan standard d'un AAA)
- **Etude de la fonction cardiaque et état des coronaires** : ECG et ETT. Si ATCD coronariens ou anomalies ECG-ETT : scintigraphie myocardique ou échographie de stress : si anomalies : coronarographie (sténose carotidienne)
- **Fonction rénale** : insuffisance rénale chronique (ionogramme sanguin avec créatininémie)
- **Fonction pulmonaire** : RXT ± EFR (BPCO) ± GDS

COMPLICATIONS

Compression organes de voisinage	▪ Duodénales : douleurs, pesanteur épigastrique, vomissements postprandiaux ▪ Nerveuses : douleurs solaires, radiculalgies (sciatiques) ▪ Voies urinaires : coliques néphrétiques (compression uretère G), hydronéphrose UL avec dilatation CPC gauches ▪ Veineuses : OMI ▪ Osseuses : érosions vertébrales
Rupture	Complication la plus fréquente, souvent révélatrice Risque de rupture directement proportionnel à la taille de l'anévrisme (Ø > 6 cm : 50% de rupture à 1an, Ø < 6 cm : 15-20%) **Rupture dans le rétropéritoine** : 80% des cas = **URGENCE CHIRURGICALE** ▪ Douleurs abdominales paroxystiques + Défense abdominale + Collapsus modéré ▪ Syndrome fissuraire préalable : douleurs aiguës abdominales paroxystiques avec rémissions spontanées, fièvre, anémie, ictère ▪ Examen clinique : signes d'anévrisme ± hématome des lombes ▪ Biologie : NFS (déglobulisation) ▪ Stable hémodynamiquement : angioscanner ▪ Instable hémodynamiquement et anévrisme non connu : échographie abdominale ▪ Instable hémodynamiquement et anévrisme connu : un état de choc suffit pour une prise en charge chirurgicale immédiate sans aucun examen morphologique complémentaire ▪ Aortographie : inutile **Rupture intra-péritonéale :** Rare, mortelle en général, Tableau d'abdomen aigu chirurgical + choc hémorragique (hémopéritoine) **Rupture dans le duodénum (D3) :** Douleurs abdominales + hémorragie digestive basse + syndrome septique fréquent **Rupture dans la VCI** ▪ Fistule artério-veineuse avec shunt vrai massif ▪ Tableau d'insuffisance cardiaque précoce à début élevé, d'hématurie par hyperpression dans la veine rénale, d'embolie pulmonaire par migration d'un thrombus intra-sacculaire dans la VCI
Embolies	**Thrombose intra-sacculaire constante** ▪ Ischémie aiguë des membres inférieurs ▪ Dégradation à bas bruit du lit artériel distal par micro-emboles de cristaux de cholestérol ou de dépôts fibrino-cruoriques répétés (maladie des emboles de cholestérol)
Infection	Infection du sac anévrysmal avec emboles septiques à distance (rarissime)

TRAITEMENT

▪ Traitement **exclusivement chirurgical**
▪ Problématique : **tolérance du clampage aortique**

Techniques

Chirurgie conventionnelle	▪ **Mise à plat-greffe de l'anévrisme** ▪ Par voie transpéritonéale ou rétropéritonéale ▪ Clampage de l'aorte en amont et en aval de l'anévrisme ▪ Ouverture du sac anévrismal ▪ Suture d'une prothèse vasculaire à l'aorte en zone saine ▪ Le sac anévrismal est refermé sur la prothèse ce qui permet de l'isoler du reste du contenu de la cavité abdominale et d'éviter à long terme une fistule digestive notamment avec duodénum ▪ Suivi post-opératoire : consultation à 1 an puis tous les ans avec un écho-doppler artériel de contrôle
Résection	▪ Rarement possible sauf si petits anévrismes aorte sus-rénale ▪ Technique lourde de moins en moins utilisée
Prothèses endo-vasculaires	▪ Mise en place d'une prothèse endovasculaire à l'intérieur de l'anévrisme visant à l'isoler du courant sanguin ▪ **Intérêts** : évite le clampage de l'aorte, évite l'abord direct de l'aorte, pas de réanimation en post-chirurgie, mobilisation possible dès le lendemain ▪ **Indications** : distance collet proximal et artère rénale ≥ 15mm ▪ **A préférer à la chirurgie conventionnelle chez les patients à haut risque opératoire** : > 80ans, coronaropathie sévère, insuffisance cardiaque sévère, FEVG < 40%, RAoc serré non opérable, insuffisance respiratoire chronique sévère, IRC, abdomen hostile ▪ **Suivi post-opératoire régulier** : angioscanner à 1 mois, 6 mois puis 1 fois par an

INDICATIONS

- **AAA symptomatiques** : syndrome fissuraire, compressions, signes de complications
- **AAA asymptomatiques : indication fonction de la taille**
  - < 4 cm : surveillance clinique et échographique régulière
  - **> 5 cm** : chirurgie systématique
  - **Prise de plus de 1 cm en 1 an** : chirurgie
- **Patients à très faible espérance de vie** : pas d'indication à opérer de façon conventionnelle ou endovasculaire
- **Risque opératoire** : dépend des conditions d'intervention
  - A froid sur AAA asymptomatique : 2-5% de mortalité
  - Rupture : mortalité = 50-80%



SUIVI des patients avec AAA non chirurgical asymptomatique

Surveillance clinique et échographique

Ø entre 26-29mm	5 ans
Ø entre 30-34mm	3 ans
Ø entre 35-39mm	1 an
Ø > 40mm	6 mois

Complications de la chirurgie

Précoces	Terrain	Tardives	Endoprothèses
Hémorragie intra ou rétropéritonéale → Réintervention en urgence **IRA fonctionnelle** (bas Qc, hypotension post-opératoire, origine embolique) **Ischémie voire nécrose colique** : entre J2 et J5 : syndrome douloureux abdominal + diarrhée sanglante + instabilité hémodynamique sans déglobulisation : rectosigmoïdoscopie : colectomie gauche ou surveillance rapprochée + ATB (Augmentin) **Ischémie aiguë des membres inférieurs** par embolies distales ou par phénomène thrombotique **Hématome de paroi** **Iléus réflexe quasi-systématique** : reprise gaz entre J2 et J5	IDM AVC	**Sténoses anastomotiques** → ischémie d'aval **Fistule prothéto-digestive** (HD haute ou basse) **Thrombose de prothèses** **Faux anévrismes secondaires à une infection** **Infections de prothèse**	Endofuites

223 – ARTERIOPATHIE OBLITERANTE DE L'AORTE ET DES MEMBRES INFERIEURS

Physiopathologie

- **Sténose progressive de l'arbre artériel** (entre aorte et artères des MI
- **Inadéquation entre la consommation et les apports d'oxygène** au niveau des muscles et des organes vascularisés par ces artères
- **Réduction > 50% du calibre** : réduction du flux sanguin qui ne peut plus assurer la vascularisation du MI **à l'effort puis au repos**
- **Douleurs** d'effort et de repos : ischémie – hypoxie musculaire – métabolisme anaérobie – production d'acide lactique – douleur
- **Troubles cutanés** voire gangrène ischémique (hypoxie +++)
- **Circulation collatérale** (marche ++) car évolution
- Phénomène à l'origine d'une aggravation brutale des lésions : fissuration et thrombose de la plaque, embolie, anévrisme de l'artère

Epidémiologie

- **800 000 cas en France**
- ⅓ Asymptomatique, ⅓ symptomatique non consultant (peu gênés), ⅓ très symptomatiques
- 25% des patients s'aggravent progressivement (revascularisation : 10% des cas, amputation : 3% des cas)
- **Mortalité élevée** (50% à 10 ans, 70% à 15 ans) : **cancer** (fumeurs), **complications athérome** (IDM, AVC, AAA)
- **Autres territoires** : coronaires, carotides +++

Etiologies

ATHEROME (90% des cas)	▪ **Facteurs de risque d'athérosclérose** ▪ **TABAC**, HTA, diabète, dyslipidémie, HF
MEDIACALCOSE	▪ **DIABETE** ▪ Artères distales : **calcifications** au niveau de la media des artères des MI
NON ATHEROMATEUSES	▪ **Artérites inflammatoires** : Maladie de Buerger, Maladie de Takayasu, Horton, Behçet, LED, PR, sclérodermie, Kawasaki ▪ **Artérite radique** (10-15 ans après RT) ▪ **Syndrome de l'artère poplitée piégée** ▪ **Infectieux** : syphilis, rickettsiose ▪ **Maladies dégénératives** : médianécrose kystique, dégénérescence kystique de l'adventice, maladie fibro-musculaire ▪ **Toxiques** : arsenic, plomb ▪ **Sténoses post-traumatiques** ▪ **Congénitaux** : Marfan, Ehlers-Danlos

La survie de ces patients dépend des lésions des coronaires et vasculaires cérébrales et des cancers liées au tabac

DIAGNOSTIC

ANTECEDENTS	SIGNES FONCTIONNELS	EXAMEN PHYSIQUE
▪ **Cardio-vasculaires personnels et familiaux** : AOMI, AAA, sténose carotidienne, SAR ▪ **Cardiologiques** : angor d'effort, IDM ▪ **FRCV** : Tabac, HTA, diabète, dyslipidémie, obésité, hérédité ▪ **Hyperhomocystéinémie** (si forme juvénile) ▪ **Autres localisations athérosclérose** : carotides, coronaires, aorte, artères rénales et digestives ▪ **Evaluation terrain et état général** ▪ Signes évocateurs de tumeur liée au tabac	**Claudication intermittente** ▪ ***Crampe musculaire survenant à l'effort après un certain PM, cédant en quelques minutes à l'arrêt de l'effort et reprenant à la reprise de la marche au bout du même PM*** ▪ **Siège ? UL, BL, prédominant d'un côté** ○ **Fesse ou cuisse** : atteinte iliaque ○ **Mollet** : atteinte fémoro-poplitée ○ **Pied** : atteinte artères de jambe ▪ **Circonstances d'apparition ?** ▪ **Signes associés ?**: douleur de repos, variabilité douleur et PM selon conditions extérieures ▪ **Mode d'installation au cours de la marche** : progressif ; brutal (oblitération gros tronc) **Douleur de décubitus** ▪ Traduit une ischémie permanente ▪ Améliorée par la position jambes pendantes ▪ **Nocturne** +++ car lors du sommeil : diminution du débit cardiaque → moins de sang en distal **Impuissance** **Ischémie aiguë** **Troubles trophiques** ▪ Ulcère artériel douloureux, suspendu, arrondi, profond, creusant ▪ Peau péri-ulcéreuse ischémique, froide, pâle, cyanosée, en position déclive	**Palpation systématique BL et comparative de tous les pouls** + schéma daté et signé **Auscultation des trajets artériels (souffle ?)** : aorte abdominale, artères fémorales, creux poplité, vx du cou, lombes (artères rénales), canal de Hunter **Examen cutané** ▪ **Troubles trophiques** : peau froide et pâle avec veines plates, dermite ocre ou ulcères de jambe de type artériel (ils sont tardifs sauf si patient diabétique : neuropathie diabétique) ▪ **Capital veineux** (varices) : à visée pré-op **Mesure de la pression artérielle distale : IPS** **IPS = PAS (cheville/bras) = 0,9 à 1,3**

IPS	Interprétation
> 1,3	Artères incompressibles : médiacalcose Certaines artéritiques
0,9-1,3	Normal
0,75-0,9	AOMI bien compensée (asymptomatique)
0,4-0,75	AOMI peu compensée (claudication)
< 0,4	AOMI avec retentissement sévère

CLASSIFICATION de Leriche & Fontaine

Stade I	Abolition d'un ou plusieurs pouls sans signe fonctionnel (sujet asymptomatique car réseau collatéral efficace)
Stade II	Claudication intermittente d'effort, sans douleur de repos Stade II A : faible PM > 150m Stade II B : fort : PM < 150m
Stade III	Douleurs de décubitus
Stade IV	Troubles trophiques cutanés et/ou de gangrène

Ischémie critique ou ischémie permanente chronique

- Tableau = stades III et IV de Leriche et Fontaine
- Douleurs de décubitus ou troubles trophiques (ulcérations ou gangrène pied/orteil) évoluant depuis au moins 15 jours associés à une PAS < 50mmHg (cheville) ou < 30mmHg (orteil)
- Mauvais pronostic local (20% d'amputation) et général (20% de décès)

FORMES CLINIQUES

Syndrome de Leriche	▪ Oblitération complète du **carrefour aortique** : partie terminale de l'aorte, artères iliaques communes ± artères hypogastriques ▪ **Claudication intermittente + douleur fessière BL + impuissance** ▪ Abolition des pouls fémoraux ▪ Terrain : **gros fumeurs**
Blue-toe syndrome	▪ Lié à des **embolies distales de cholestérol** à partir d'une plaque ▪ Apparition brutale d'une **douleur d'un orteil qui devient cyanosé, pétéchial et froid ; autres orteils normaux ; pouls distaux perçus** ▪ **Evolution** : régression spontanée (++), nécrose cutanée superficielle ▪ **Traitement** : colchicine (même posologie que pour la goutte)
Artériopathie diabétique	▪ Grave ++, lésions plus sévères ▪ **Artères distales ++ et aussi les artères fémorales profondes** ▪ Gravité **atteinte cutanée ++** (surtout si neuropathie diabétique ou microangiopathie associée) ▪ **Risque de gangrène distale majeur, risque d'amputation majeur**

BILAN DES AUTRES LOCALISATIONS ATHEROMATEUSES

- **Echographie de l'aorte** à la recherche d'un AAA (systématique)
- **Echographie-doppler des TSA** (systématique)
- **Echo-doppler ou angio-TDM des artères rénales** si suspicion de sténose des artères rénales (HTA résistante)
- **ECG de repos, ECG d'effort ou échographie-dobutamine ou scintigraphie myocardique à la persantine** : si forte positivité = coronarographie
- **Protéinurie, créatininémie, calcul de la clairance de la créatinine, NFS** (anémie)
- **Bilan de l'état général et recherche de contre-indications générales à la chirurgie** : cancer broncho-pulmonaire, cancer ORL, cancer vessie.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- **Bilan des FRCV** : GAJ, EAL ± microalbuminurie
- **Doppler artériel** : mesure des pressions distales
- **Test de marche sur tapis roulant** : périmètre de début de la claudication, périmètre maximal d'arrêt de la marche, chute de la AP distale à l'arrêt de l'effort (d'autant plus que les lésions artérielles sont mal compensées par la collatéralité)
- **Mesure transcutanée de la pression en oxygène** ($TCPO_2$) au stade d'ischémie permanente (III et IV)
- **Echographie doppler artériel** : bilan topographique des lésions
  - **Echographie** : visualise lésions artérielles : plaques athéromateuses avec sténose, état de la plaque, thrombus, oblitération complète, anévrismes
  - **Doppler pulsé** : quantifie la sévérité des sténoses et incidence hémodynamique en aval
- **Artériographie** : indispensable s'il existe des lésions iliaques ou fémorales à l'échographie-doppler, et si on envisage une prise en charge chirurgicale
  - **Visualise** : aorte abdominale et ses branches, bifurcation aortique, artères iliaques, trépieds fémoraux, artères de jambe
  - **Objectifs** : bilan lésions : siège, étendue ; évaluation circulation collatérale, qualité du lit d'aval
  - **Précautions** : préparation médicamenteuse si allergie à l'iode et en cas d'insuffisance rénale
- **Angio-scanner aortique et des MI** : bilan pré-interventionnel ou si doppler non contributif
- **Angio-IRM** : intérêt en cas d'IRénale. Mais artéfacts +++ majorant zones d'occlusion : réservée lorsque l'angioscanner n'est pas indiqué (Insuffisance rénale sévère, allergie vraie à l'iode) au bilan pré-interventionnel ou si le doppler n'est pas contributif

$TCPO_2$

≈ 60mmHg	Sujet sain
> 35 mmHg	Bonne compensation métabolique de l'artériopathie
10-30 mmHg	Hypoxie continue
< 10 mmHg	Hypoxie critique

DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS DE CLAUDICATION

Neurologiques	**Claudication d'origine médullaire** (SEP, compression médullaire, MCA) : **indolore**, faiblesse ou raideur des jambes à la marche + **pouls présents** **Syndrome du CLE** : **paresthésies** bilatérales soulagées par la position assise, tronc fléchi en avant
Rhumatologiques	Sciatalgies, coxarthrose, rhumatisme inflammatoire Douleurs dès le démarrage de la marche + boiterie
Vasculaires	Claudication veineuse post-phlébitique Vol artériel par fistule artério-veineuse Syndrome de loge, endofibrose iliaque
Myopathies	Glycogénolyse de type 4 : douleurs depuis la naissance non limitées aux membres inférieurs

COMPLICATIONS

Dues au terrain : décompensation diabète, cardiopathie ischémique, AVC, …
Aggravation progressive des lésions

Embolies artérielles	**Ischémie aiguë** **Ischémie subaiguë** le + souvent (circulation collatérale) **Micro-embolies répétées** avec destruction à bas bruit de tout le lit d'aval
Ischémie aiguë	Par thrombose sur artères pathologiques
Anévrisme aorte et branches	Par destruction des éléments élastiques de la média par l'athérome (aorte abdominale sous-rénale et artères poplitées)
Cutanées	Troubles trophiques, ulcères, gangrène distale avec risque important de surinfection

TRAITEMENTS

- Prévenir le risque de complications cardiovasculaires et d'accidents thrombotiques
- Freiner ou stabiliser l'évolution de la maladie athéromateuse 'extension locale ou à distance)
- Obtenir une amélioration fonctionnelle pour augmenter la qualité de vie

MEDICAL	ANGIOPLASTIE ENDOLUMINALE PERCUTANEE / CHIRURGICAL
▪ **Prise en charge multidisciplinaire** ▪ **Prise en charge des FR présents** ○ Arrêt du tabac ○ Surcharge pondérale (IMC < 25kg/m²) ○ Diabète (HbA1c < 6,5%) ○ Dyslipidémie (LDLc < 1g/l) ○ HTA : PAS < 140mmHg (130 si diabète ou IR) ▪ **Prévention troubles trophiques et ulcères de jambe** : éviter traumatismes, VAT, hygiène ++ ▪ **Exercice physique quotidien + réadaptation vasculaire supervisée** (≥1h x3/sem) ▪ **Traitements médicamenteux** ○ AAP : Aspirine ou Clopidogrel : 75mg/j ○ Statines ○ IEC (surveillance PA et fonction rénale) ○ (BB non CI si stade II) ▪ **Autres** ○ Héparine : poussée évolutive, ou après restauration artérielle (durée limitée) ○ AVK au long cours : si mauvais lit d'aval et aucune possibilité de revascularisation ○ Vasodilatateurs (« vaso-actifs »)	**ANGIOPLASTIE ENDOLUMINALE PERCUTANEE** ***Dilatation par un ballonnet d'une sténose artérielle par cathétérisme de l'artère pendant une artériographie ± mise en place d'un stent*** ▪ **Indications** : sténoses iliaques ou fémorales voire poplitées ; en complément d'un geste chirurgical **CHIRURGICAL** ▪ **Sympathectomie lombaire chirurgicale ou chimique** → VD des artères périphériques : amélioration fonctionnelle, pas de modification du PM, impuissance constante (Abandonné) ▪ **Endartériectomie** ▪ **Pontages par autogreffe veineuse ou prothèse** : principales complications = infection, thrombose, faux anévrysmes anastomotiques ▪ **Amputation : stade ultime de la maladie ou échec de revascularisation : indications** ○ Ischémie aiguë : lésions tissulaires irréversibles Ischémie permanente chronique : amputation si revascularisation impossible et échec du traitement médical avec mise en jeu du pronostic vital du patient

SUIVI MULTIDISCIPLINAIRE

EVALUER

- Tolérance aux traitements
- Observance
- FR, nouveaux FR, adaptation traitement
- Evolution locale et à distance de l'athérosclérose

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- **Mesure IPS** : 1 fois/an
- **Echo-doppler MI** : si aggravation IPS et systématiquement à 6 mois, 12 mois, 1x/an après revascularisation
- **Test de marche**
- **Echo-doppler cervical** : si normal 1x/4 ans
- **ECG repos** : 1/an systématique
- **Bilan cardiologique** (ECG effort, écho de stress, scintigraphie myocardique) : ±
- **Suivi biologique annuel** : GAJ, EAL, microalbuminurie si diabète, protéinurie, créatininémie, DFG
- **Suivi biologique des traitements**



INDICATIONS

Stade 1	▪ Bilan multifocal 1 fois tous les 2 ans : carotides, coronaires, artère rénales, AAA, K tabac ▪ Arrêt du tabac ; prise en charge d'une HTA, d'un diabète, d'une dyslipidémie ▪ Pas d'indication à un traitement par antiagrégant plaquettaire
Stade 2	▪ Idem stade 1 ▪ Traitement antiagrégants plaquettaires : Clopidogrel 75mg/j ▪ Réhabilitation à la marche + traitement vasodilatateur (Fonzylane) ▪ **Après 3 mois de traitement médical : réévaluation** ○ Amélioration : surveillance 2 fois par an ○ Absence d'amélioration : discuter une angioplastie transluminale +++ ou un traitement chirurgical classique en fonction du terrain, des lésions et du lit d'aval
Stades 3 et 4	▪ Idem stades 1 et 2 ▪ Traitement chirurgical rapide : si l'état général le permet st si possibilité thérapeutique sur bilan morphologique ▪ Amputation si revascularisation impossible et échec du traitement médical avec risque vital pour le patient

THROMBOSE VEINEUSE PROFONDE ET EMBOLIE PULMONAIRE (voir item 326)

Dr Jean-Philippe Galanaud, Pr Isabelle Quéré
Service de médecine interne et maladies vasculaires, hôpital Saint-Éloi, CHU Montpellier, Montpellier, France
jp-galanaud@chu-montpellier.fr



DIAGNOSTIQUER une thrombose veineuse profonde et/ou une embolie pulmonaire.
IDENTIFIER les situations d'urgence et **PLANIFIER** leur prise en charge.
ARGUMENTER l'attitude thérapeutique et **PLANIFIER** le suivi du patient.
CONNAÎTRE les indications et les limites d'un bilan de thrombophilie.

La thrombose veineuse profonde et l'embolie pulmonaire constituent les deux entités principales de la maladie veineuse thromboembolique. La thrombose veineuse profonde correspond à l'occlusion d'une veine profonde par un thrombus qui est le plus souvent localisée au niveau des membres inférieurs. La thrombose veineuse profonde est définie comme proximale si le pôle supérieur du thrombus atteint la veine poplitée ou des veines plus proximales (fémorales, iliaques, cave). La thrombose veineuse profonde est définie comme distale si le thrombus est limité aux veines profondes infrapoplités, jambières (tibiale postérieure, fibulaire [ex-péronière], exceptionnellement tibiale antérieure) ou musculaires (soléaire, gastrocnémien). L'embolie pulmonaire se définit quant à elle comme l'oblitération brusque du tronc ou d'une branche de l'artère pulmonaire par un embol provenant le plus souvent d'une thrombose veineuse profonde des membres inférieurs. Le principal risque des thromboses veineuses profondes est la survenue d'une embolie pulmonaire, cette dernière pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Les autres complications spécifiques de la maladie veineuse thromboembolique sont la récidive (indifféremment sous forme de thrombose veineuse profonde ou d'embolie pulmonaire), le syndrome post-thrombotique (insuffisance veineuse secondaire compliquant jusqu'à 40 % des thromboses veineuses profondes proximales) et le cœur pulmonaire chronique post-embolique (1-4 % des embolies pulmonaires). L'objectif de cette question est de savoir diagnostiquer et prendre en charge du point de vue thérapeutique et étiologique la maladie veineuse thromboembolique. La problématique des thromboses veineuses superficielles et des thromboses veineuses profondes de localisation atypique (membre supérieur, cérébrale, digestive) ne sera pas abordée dans ce chapitre.

Épidémiologie

La maladie veineuse thromboembolique est une pathologie fréquente dont l'incidence est imparfaitement connue mais qui augmente avec l'âge pour atteindre 1 % chez les sujets de plus de 75 ans. En France, tous les ans, on estime que plus de 100 000 personnes développent une maladie veineuse thromboembolique qui serait à l'origine de 5 à 10 000 décès.

La maladie veineuse thromboembolique est une maladie multifactorielle, et thrombose veineuse profonde et embolie pulmonaire partagent les mêmes facteurs de risque. Au sein de ces facteurs de risque, il convient de distinguer les facteurs transitoires des facteurs permanents car ils déterminent la durée du traitement anticoagulant (court *versus* prolongé). En l'absence de facteurs de risque transitoires ou permanents identifiés, on parle de maladie idiopathique.

Outre l'âge, l'obésité, les principaux facteurs de risque sont :
– transitoires forts : chirurgie (notamment orthopédique) et traumatologie (fracture de membre, immobilisation plâtrée) < 3 mois, immobilisation ⩾ 3 jours (hospitalisation pour affection médicale aiguë…) ;
– transitoires modérés : grossesse et post-partum, contraception estroprogestative, voyage prolongé (toujours > 5 heures dans les différentes recommandations) ;
– permanents : cancer (hors rémission complète), thrombophilie (thrombophilie biologique, antécédents personnels ou familiaux de maladie veineuse thromboembolique), maladies inflammatoires chroniques.

Stratégie diagnostique de la maladie veineuse thromboembolique

Signes cliniques de thrombose veineuse profonde et d'embolie pulmonaire

Les signes cliniques les plus classiques de thrombose veineuse profonde ont été intégrés aux scores de probabilité clinique (**tableau 1**). Il s'agit de la présence : 1) d'un œdème, mesuré comparativement au membre controlatéral, d'autant plus proximal que la thrombose veineuse profonde est extensive, avec perte du ballotement du mollet ; 2) d'une douleur majorée à la pression et à la dorsiflexion (signe de Homans) ; 3) d'une dilatation d'une veine non variqueuse. Les caractères brutal et unilatéral des signes constituent des éléments cruciaux d'orientation diagnostique.

Les principaux signes cliniques d'embolie pulmonaire sont la présence : 1) d'une dyspnée (fréquence respiratoire > 20 batt/min) avec désaturation ; 2) d'une douleur thoracique de type pleural ; 3) d'une tachycardie ± arythmie ; 4) d'une hémoptysie. La survenue d'une syncope, d'une hypotension, d'un collapsus cardiovasculaire sont des signes rares mais témoignent de la gravité de l'embolie pulmonaire. Enfin, un certain nombre, difficile à estimer, de morts subites sont dues à des embolies pulmonaires. Plus qu'un signe en particulier, c'est l'importance de la symptomatologie respiratoire contrastant avec une quasi-normalité de l'auscultation et de la radiographie pulmonaire (en général) qui sont évocateurs du diagnostic.

Enfin, toute fièvre traînante ou tachycardie inexpliquée chez un patient présentant des facteurs de risque de maladie veineuse thromboembolique, doit faire évoquer le diagnostic.

Examens complémentaires

1. Principaux examens complémentaires

D-dimères : produits de dégradation de la fibrine, ils sont augmentés en présence d'un thrombus (fibrinolyse physiologique). Leur sensibilité est bonne en cas d'embolie pulmonaire ou de thrombose veineuse profonde proximale avec une valeur prédictive négative > 98 %. En cas de probabilité clinique faible/intermédiaire ou improbable, leur non-élévation au-dessus du seuil (500 ng/mL en général) permet d'exclure le diagnostic. Cependant, ils manquent de spécificité (faible valeur prédictive positive) et sont élevés dans de nombreuses autres situations cliniques : âge > 80 ans, grossesse, cancer, infection, inflammation, chirurgie récente… Cependant, la négativité de leur dosage garde la même valeur d'exclusion dans ces situations cliniques. Un seuil ajusté à l'âge doit être utilisé en cas de suspicion d'embolie pulmonaire selon la formule seuil = âge (années) × 10 (valable à partir de 50 ans).

Écho-Doppler veineux des membres inférieurs : examen non invasif, il s'agit de l'examen de référence pour diagnostiquer les thromboses veineuses profondes avec une sensibilité et une spécificité > 95 % pour les thromboses veineuses profondes proximales, moindres pour les thromboses veineuses profondes distales. Il est à réaliser en cas de taux de D-dimères élevé ou de probabilité clinique élevée/probable. L'ensemble du réseau veineux profond est exploré échographiquement. Le diagnostic est posé en cas d'impossibilité de compression de la veine contre l'artère adjacente : le thrombus récent est anéchogène et une veine non thrombosée est normalement compressible. La présence d'un thrombus hyperéchogène traduit le caractère ancien du thrombus. L'écho-Doppler veineux permet donc d'affirmer ou d'exclure formelle-

TABLEAU 1 **Scores de probabilité clinique de la maladie veineuse thromboembolique (score de Wells simplifié à 2 niveaux) et de l'embolie pulmonaire (score de Genève simplifié à 2 niveaux)***

Score de Wells simplifié thrombose veineuse profonde		Score de Genève simplifié embolie pulmonaire	
Item	Points	Item	Points
Antécédent de thrombose veineuse profonde (ou d'EP)	+ 1	Antécédent de thrombose veineuse profonde ou d'embolie pulmonaire	+ 1
Cancer actif	+ 1	Fréquence cardiaque 75-94 batt/min	+ 1
Alitement > 3 jours ou chirurgie < 12 semaines	+ 1	ou fréquence cardiaque ⩾ 95 batt/min	+ 2
Paralysie/plâtre d'un membre inférieur	+ 1	Chirurgie ou fracture datant de < 1 mois	+ 1
Augmentation de volume de tout le membre inférieur	+ 1	Hémoptysie	+ 1
Augmentation de volume mollet > 3 cm	+ 1	Cancer actif	+ 1
Œdème unilatéral prenant godet	+ 1	Douleur de jambe unilatérale	+ 1
Sensibilité le long d'un trajet veineux	+ 1	Douleur à la palpation, trajet veineux profond de la jambe, œdème unilatéral	+ 1
Collatéralité veineuse non variqueuse	+ 1	Âge > 65 ans	+ 1
Diagnostic différentiel au moins aussi probable	- 2		
Thrombose veineuse profonde improbable Thrombose veineuse profonde probable	< 2 ⩾ 2	Embolie pulmonaire improbable Embolie pulmonaire probable	⩽ 2 > 2

* D'autres scores de probabilité clinique existent (2 ou 3 niveaux), ont été validés et peuvent être indifféremment utilisés.



Thrombose veineuse profonde et embolie pulmonaire

POINTS FORTS À RETENIR

- Devant toute suspicion de thrombose veineuse profonde ou d'embolie pulmonaire, la démarche diagnostique repose sur l'évaluation première de la probabilité clinique.
- En cas de probabilité clinique faible/intermédiaire ou improbable, il faut doser les D-dimères dont la négativité (i. e. inférieurs au seuil) exclut le diagnostic.
- En cas de probabilité clinique élevée ou probable ou de D-dimères positifs, il faut réaliser un examen d'imagerie pour confirmer ou exclure le diagnostic : écho-Doppler veineux des membres inférieurs en cas de suspicion de thrombose veineuse profonde ; angioscanner thoracique ou scintigraphie pulmonaire de ventilation-perfusion. Le traitement anticoagulant doit alors être débuté avant même la réalisation de ces examens.
- En règle générale, le traitement initial des thromboses veineuses profondes est ambulatoire et celui des embolies pulmonaires est hospitalier.
- Le traitement de l'embolie pulmonaire et de la thrombose veineuse profonde repose sur l'utilisation d'anticoagulants à dose curative dont la durée dépend des circonstances déclenchantes et du terrain.

ment un diagnostic de thrombose veineuse profonde. Il est aussi utile chez le patient présentant une suspicion d'embolie pulmonaire chez qui l'on ne souhaite pas ou ne peut pas réaliser d'examen irradiant ou injecté (femme enceinte, insuffisant rénal…) : la présence d'une thrombose veineuse profonde proximale affirme le diagnostic d'embolie pulmonaire en cas de symptôme d'embolie pulmonaire et autorise à surseoir à la réalisation de tout autre examen. Devant une grosse jambe aiguë, l'écho-Doppler peut aussi permettre de poser un diagnostic différentiel : rupture de kyste poplité, hématome…

Angioscanner thoracique : c'est l'examen diagnostique objectif de référence en cas de suspicion d'embolie pulmonaire. Il est à réaliser en cas de taux de D-dimères élevé ou de probabilité clinique élevée/probable. En pratique, lorsqu'il est réalisé et interprété dans de bonnes conditions, il permet d'affirmer ou d'exclure le diagnostic d'embolie pulmonaire. Ses principales contre-indications sont l'allergie à l'iode et l'insuffisance rénale sévère.

Scintigraphie de ventilation-perfusion : elle consiste à injecter des agrégats d'albumine radiomarqués (scintigraphie de perfusion) et à faire inhaler un gaz radioactif au patient (scintigraphie de ventilation). En cas d'embolie pulmonaire, on retrouve un « mismatch », c'est-à-dire des défects à la scintigraphie de perfusion (= thrombus artériel) non retrouvés à la scintigraphie de ventilation (absence d'atteinte parenchymateuse). Une scintigraphie normale exclut le diagnostic, et une scintigraphie avec probabilité élevée d'embolie pulmonaire affirme le diagnostic. Cependant, dans de nombreux cas (jusqu'à 40 %), la scintigraphie est non conclusive (probabilité intermédiaire d'embolie pulmonaire). Cet examen ne doit pas être réalisé, car peu conclusif, en cas de pathologie respiratoire aiguë (pneumopathie…) ou chronique (BPCO). Moins irradiant que l'angioscanner thoracique, il peut être proposé en remplacement de celui-ci chez le sujet jeune et la femme enceinte.

2. Autres examens complémentaires

Gaz du sang : ils montrent une hypoxémie par effet espace mort (zones non perfusées mais ventilées), effet shunt (bronchoconstriction réflexe avec zones non ventilées mais perfusées : $PaO_2 + PaCO_2 < 120$ mmHg) ou ouverture du foramen ovale dans les embolies pulmonaires graves. C'est le classique tableau d'hypoxie-hypocapnie. Une hypoxémie < 60 mmHg témoigne de la sévérité de l'embolie pulmonaire.

Troponine et BNP : leur élévation témoigne d'un retentissement cardiaque de l'embolie pulmonaire et est un marqueur de sévérité.

Électrocardiogramme : il peut être normal. En cas d'embolie pulmonaire, on peut retrouver une tachycardie sinusale, une arythmie complète par fibrillation auriculaire ou des signes de cœur droits aigus (rotation axiale droite par hypertrophie des cavités droites avec aspect S1Q3 (onde S en D1 et onde Q en D3), bloc de branche droit complet ou non, troubles de la repolarisation antérieurs (dérivations V1 à V3) témoignant d'une souffrance du ventricule droit.

Radiographie du thorax : devant un tableau respiratoire aigu, sa normalité est évocatrice du diagnostic d'embolie pulmonaire. Il peut dans certains cas être observé une ascension des coupoles diaphragmatiques (rétraction du parenchyme), un épanchement pleural, une opacité pulmonaire à base triangulaire (infarctus pulmonaire), une atélectasie en bande (rétraction des alvéoles par défaut de ventilation), une hyperclarté parenchymateuse (signe de Westermarck par défaut de vascularisation), un élargissement des artères pulmonaires.

Échographie cardiaque : en cas de suspicion d'embolie pulmonaire, elle recherche une hypertension artérielle pulmonaire qu'elle quantifie, des signes de cœur pulmonaire aigu avec notamment dilatation des cavités droites, dysfonction ventriculaire droite, visualisation d'un septum paradoxal ou d'un thrombus dans les cavités cardiaques droites.

L'échocardiographie est utile en urgence au lit du patient en cas de suspicion d'embolie pulmonaire grave chez un patient instable qui ne peut avoir d'angioscanner : la présence de signes droits aigus et l'élimination de diagnostics différentiels (dissection aortique, tamponnade, chocs d'autres origines) pose le diagnostic d'embolie pulmonaire et autorise la réalisation d'un traitement fibrinolytique sans délais.

Angioscanner des membres inférieurs : en cas de suspicion de thrombose veineuse profonde, lorsque le diagnostic est douteux/

non réalisable à l'écho-Doppler veineux (patient obèse, thrombose veineuse profonde iliaque ou cave suspendue…), l'angioscanner peut permettre de poser le diagnostic de thrombose veineuse profonde.

L'intérêt diagnostique de l'angio-IRM pulmonaire et des membres inférieurs est en cours d'évaluation.

Stratégies diagnostiques (fig. 1 et 2)

Il n'existe aucun signe pathognomonique de thrombose veineuse profonde et d'embolie pulmonaire. Pris séparément, les signes cliniques sont fréquents en dehors de tout contexte de maladie veineuse thromboembolique, peu sensibles et peu spécifiques. Aussi, un diagnostic, positif ou négatif, ne peut être posé à partir de la seule clinique. En cas de suspicion clinique de thrombose veineuse profonde ou d'embolie pulmonaire, la démarche diagnostique doit être systématique et standardisée.

1. Estimation de la probabilité clinique (tableau 1)

Il s'agit du risque *a priori*, estimé à partir de scores de probabilité clinique intégrant des éléments d'anamnèse et d'examen clinique. Ces scores catégorisent le risque de maladie veineuse thromboembolique en niveaux faible, intermédiaire ou élevé (score à 3 niveaux) ou improbable ou probable (score à 2 niveaux). Les scores les plus fréquemment utilisés sont le score de Wells dans la thrombose veineuse profonde et les scores de Wells (différent du score de Wells utilisé dans la thrombose veineuse profonde) et de Genève dans l'embolie pulmonaire. L'estimation empirique de la probabilité clinique est au moins aussi efficace que l'estimation via les scores lorsque réalisée par des praticiens expérimentés (absence de standardisation).

2. Réalisation d'examens complémentaires

Probabilité clinique faible/intermédiaire ou improbable : il faut réaliser un dosage des D-dimères (réactif ultrasensible) qui, en cas de négativité, exclut le diagnostic. Si le taux des D-dimères est élevé, il faut alors confirmer le diagnostic avec des examens objectifs (***v. infra***).

Probabilité clinique forte ou probable : il faut aller vers la réalisation d'examens d'imagerie pour confirmer ou exclure le diagnostic. Il s'agit, en cas de suspicion de thrombose veineuse profonde, d'un écho-Doppler veineux des membres inférieurs et, en cas de suspicion d'embolie pulmonaire, d'un angioscanner thoracique ou d'une scintigraphie pulmonaire de ventilation perfusion. En l'absence de risque hémorragique particulier, il faut débuter le traitement anticoagulant avant même la réalisation de ces examens.

3. Cas particuliers

Embolie pulmonaire grave (choc ou hypotension) : si l'état hémodynamique du patient ne permet pas la réalisation d'un angioscanner, il faut réaliser une échographie cardiaque transthoracique au lit du patient.

Femme enceinte : si une imagerie est nécessaire, il faut réaliser en première intention un écho-Doppler veineux des membres inférieurs à la recherche d'une thrombose veineuse profonde proximale.

Diagnostics différentiels

Thrombose veineuse profonde : selon le contexte, devant une grosse jambe unilatérale aiguë, on peut évoquer une origine infectieuse (dont érysipèle), une rupture de kyste poplité, un hématome ou une déchirure musculaire, voire une poussée d'insuffisance veineuse, un syndrome des loges ou une compression extrinsèque.

Embolie pulmonaire : selon le contexte, on peut évoquer une cause cardiaque (ischémie, péricardite) ou pulmonaire (pneumopathie, pneumothorax), une dissection aortique devant une douleur thoracique et, devant une dyspnée, une insuffisance cardiaque, un asthme, une bronchopneumopathie chronique obstructive, une anémie…

Prise en charge thérapeutique

La prise en charge des thromboses veineuses profondes et des embolies pulmonaires est une urgence thérapeutique en raison du risque de décès par embolie pulmonaire. En règle générale, le traitement repose sur l'utilisation d'anticoagulants à dose curative pour une durée minimale de 3 mois dont l'initiation doit être immédiate en cas de probabilité clinique forte (avant même la réalisation des examens complémentaires, ***v. supra***). Une fois le traitement anticoagulant débuté, le repos au lit n'est plus indiqué et la marche encouragée sauf si l'état du patient le nécessite (dyspnée, douleur). Le traitement est identique, que la maladie veineuse thromboembolique soit symptomatique ou non.

Évaluation de la gravité de la maladie veineuse thromboembolique

Celle-ci dépend non seulement de la gravité de la maladie veineuse thromboembolique mais aussi du terrain de survenue : âge, comorbidités notamment présence d'un cancer, d'une insuffisance rénale sévère, d'un risque hémorragique, d'une pathologie cardiorespiratoire sous-jacente en cas d'embolie pulmonaire.

Gravité de la thrombose veineuse profonde : la seule urgence réelle est la survenue d'une phlébite bleue (« *phlegmatia cærulea* ») avec ischémie aiguë de membre consécutive à la chute du débit artériel par obstruction totale du retour veineux. Le traitement de l'ischémie artérielle impose paradoxalement une désobstruction veineuse quand elle est possible.

Gravité de l'embolie pulmonaire : une embolie pulmonaire grave est définie cliniquement par la survenue d'un choc cardiogénique ou d'une hypotension (< 90 mmHg de systolique). L'embolie pulmonaire de gravité intermédiaire est une embolie pulmonaire sans choc mais avec signes de dysfonction ventriculaire droite à la biologie (troponine, peptide natriurétique de type B) ou à l'imagerie (échographie cardiaque ou scanner avec augmentation du rapport ventriculaire droit/gauche). Le pronostic en termes de mortalité peut être évalué dès la phase initiale par le *Pulmonary Embolism Severity Index* (PESI) qui classe les embolies pulmonaires en deux (PESI simplifié) ou 5 classes de risque de mortalité (**tableau 2**).

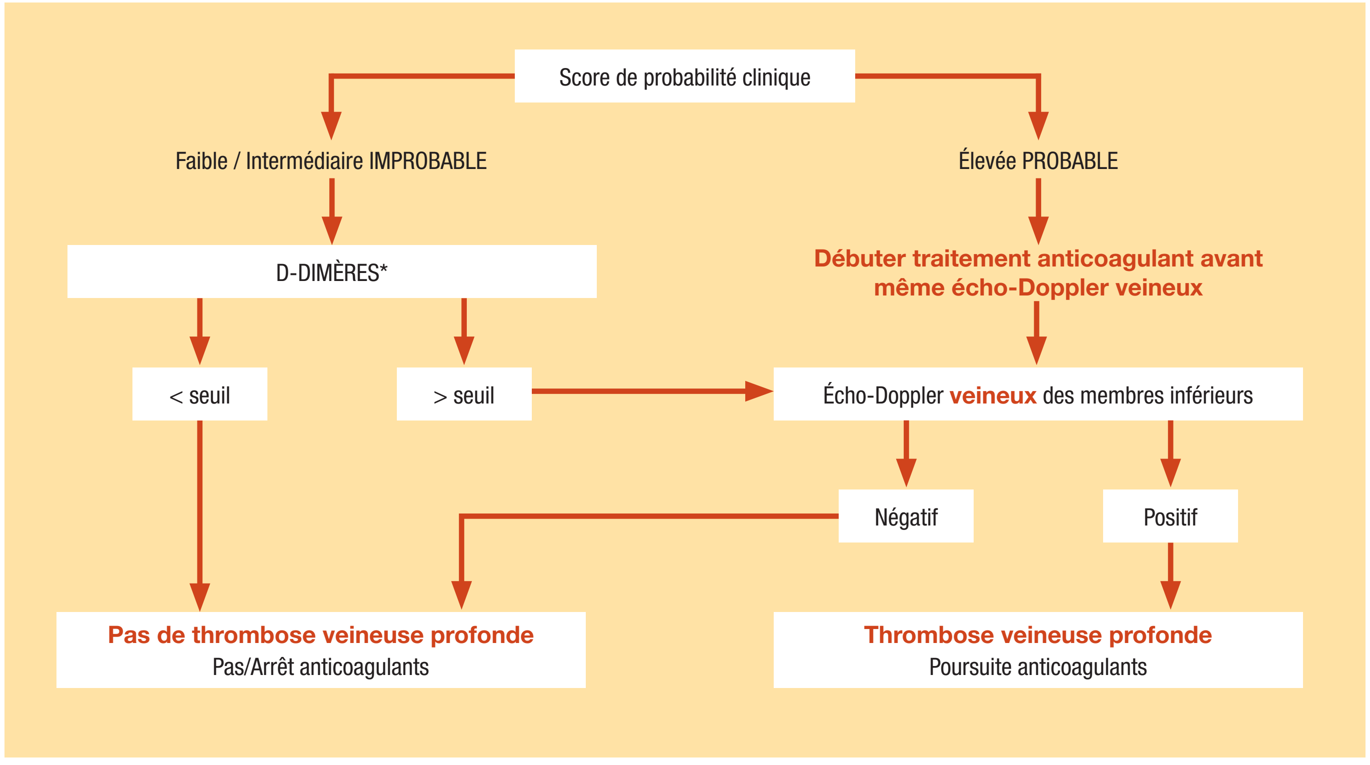


FIGURE 1 **Prise en charge diagnostique de la suspicion de thrombose veineuse profonde.** * Tests ultrasensibles.

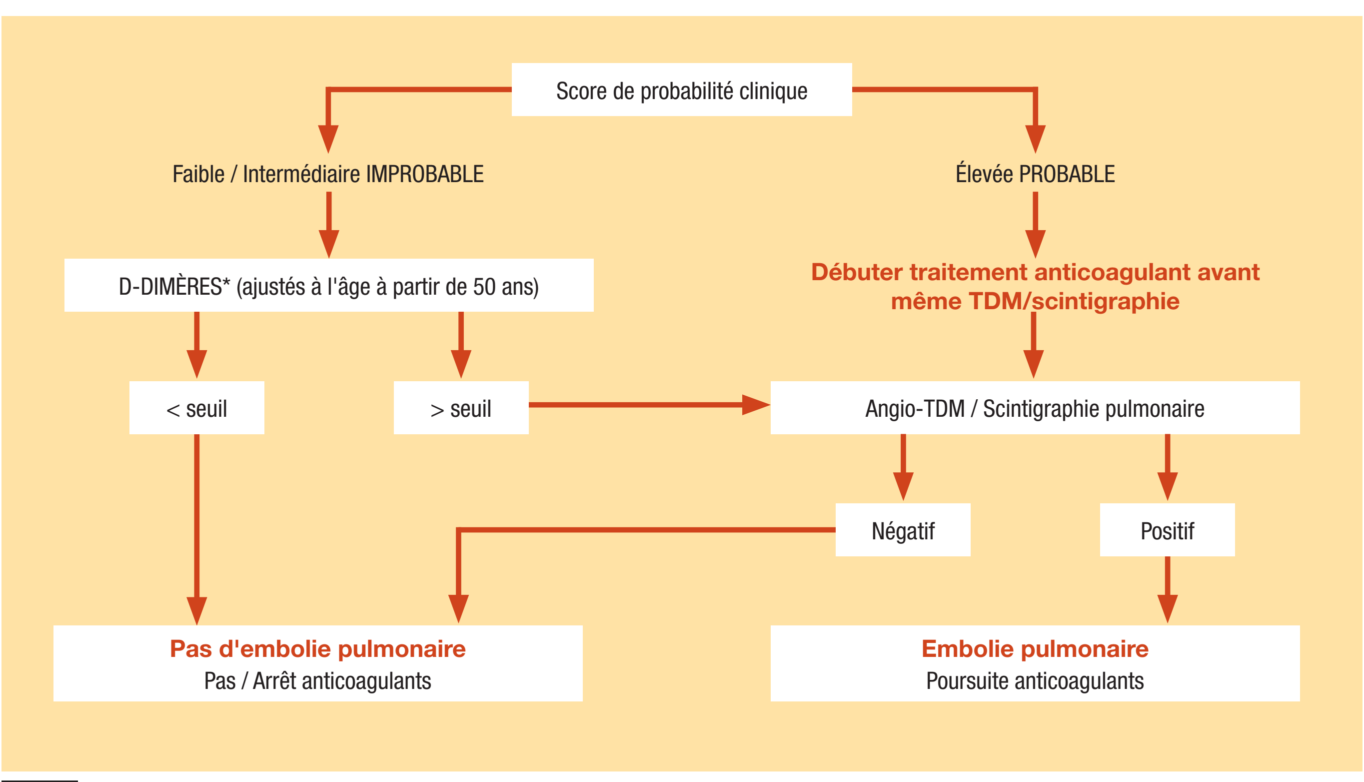


FIGURE 2 **Prise en charge diagnostique de la suspicion d'embolie pulmonaire.** * Tests ultrasensibles.

Lieu de la prise en charge initiale

En général, la prise en charge initiale des thromboses veineuses profondes est ambulatoire et celle des embolies pulmonaires est hospitalière. Cependant, les thromboses veineuses profondes graves peuvent nécessiter une courte hospitalisation et les embolies pulmonaires non graves peuvent être traitées en ambulatoire selon les modalités suivantes.

Hospitalisation des thromboses veineuses profondes : elle est nécessaire en cas d'insuffisance rénale sévère (nécessité d'un traitement par héparine non fractionnée, thrombose veineuse profonde survenant malgré un traitement anticoagulant bien conduit, thrombose veineuse profonde de localisation ilio-cave, syndrome obstructif sévère, phlébite bleue, nécessité d'un traitement anticoagulant mais présence d'un risque hémorragique important, contexte psychosocial ou localisation géographique ne permettant pas une prise en charge ambulatoire surveillée par le médecin spécialiste vasculaire et le médecin traitant.

Traitement ambulatoire des embolies pulmonaires : il est possible en cas d'embolie pulmonaire hémodynamiquement stable, dont le diagnostic a été confirmé, à faible risque de décès tel que défini par un score de PESI simplifié égal à 0 (PESI) (ou PESI classe I ou II) [**tableau 2**], en l'absence de risque hémorragique, d'oxygéno-dépendance et d'insuffisance rénale sévère, en cas de douleur thoracique soulagée par des antalgiques non morphiniques, avec l'accord du patient, avec la présence d'un entourage et d'une structure de soins à proximité, d'un médecin traitant prévenu, et acceptant la prise en charge, et après information du patient sur son traitement et sa maladie (i. e. éducation thérapeutique).

Dans tous les cas, un bilan initial incluant le dosage de la créatininémie, un hémogramme et l'hémostase (temps de prothrombine [TP], temps de céphaline activée [TCA]) est indiqué.

TABLEAU 2 — Score du *Pulmonary Embolism Severity Index* (PESI) simplifié

Item	Points
Âge > 80 ans	1
Cancer	1
Insuffisances cardiaque ou respiratoire chroniques	1
Fréquence cardiaque ⩾ 110 batt/minute	1
Pression artérielle systolique < 100 mmHg	1
Saturation artérielle O_2 < 90 %	1

PESI = 0 ➜ Mortalité à 30 jours 1,0 %
PESI ⩾ 1 ➜ Mortalité à 30 jours 10,9 %

Prescription du traitement anticoagulant

Le traitement anticoagulant à dose curative constitue la pierre angulaire du traitement de la maladie veineuse thromboembolique. En cas de suspicion élevée/probable, il doit être débuté avant même la confirmation diagnostique, cette dernière étant néanmoins impérative. En cas de probabilité faible/intermédiaire ou improbable, le traitement peut être différé si les examens complémentaires sont réalisés dans les 24 heures.

Plusieurs classes d'anticoagulants et schémas thérapeutiques sont possibles.

1. Héparine de bas poids moléculaire (HBPM), relais par antivitamine-K (AVK)

Il s'agit du schéma traditionnel classique.

Initiation du traitement par héparine de bas poids moléculaire : en l'absence d'insuffisance rénale sévère (< 30 mL/min selon la formule de Cockroft) et après contrôle plaquettaire initial, une HBPM dont la posologie varie de 171 à 200 UI/kg/j et en une ou deux injections quotidiennes (efficacité identique) selon la molécule est administrée par voie sous-cutanée. La surveillance de l'hémostase (activité anti-Xa, 4 heures après injection) est inutile mais peut être réalisée en cas de poids extrême, d'insuffisance rénale modérée ou d'accident hémorragique. La surveillance plaquettaire initiale bihebdomadaire peut être allégée sous HBPM en l'absence de contexte chirurgical, traumatique ou de traitement initial par héparine non fractionnée. Les molécules disponibles en France sont l'énoxaparine, la tinzaparine, la nadroparine, la daltéparine, ces deux dernières uniquement pour les thromboses veineuses profondes. Le fondaparinux, anti-Xa indirect sous-cutané, peut aussi être utilisé selon les mêmes modalités (en dehors de l'absence de nécessité de surveillance plaquettaire) aux posologies de 5, de 7,5 ou de 10 mg en fonction du poids.

Relais par antivitamine-K : sauf cas particulier, il doit être débuté dès le premier jour et impose une surveillance rapprochée de l'hémostase (dosage de l'*International Normalized Ratio*, INR, i.e. TP standardisé) tout au long du traitement. Les HBPM peuvent être interrompues après 5 jours de traitement au minimum, dès l'obtention de 2 INR ⩾ 2 à 24 heures d'intervalle. La cible d'INR est à 2,5 (INR 2 à 3). L'INR doit être surveillé au moins une fois par mois et 72 heures après toute modification posologique. Les molécules disponibles en France sont la warfarine, la fluindione et l'acénocoumarol.

2. Rivaroxaban

Seul anticoagulant oral direct (AOD) actuellement disponible dans la maladie veineuse thromboembolique aiguë, le rivaroxaban (anti-Xa) peut être initié dès le premier jour à la posologie de 15 mg deux fois par jour les 21 premiers jours, puis 20 mg une fois par jour (15 mg en cas de risque hémorragique chez l'insuffisant rénal modéré). Il ne nécessite pas de surveillance de l'hémostase et présente peu d'interactions médicamenteuses et alimentaires. Ses principales contre-indications sont rénales (in-

suffisance rénale sévère, nécessité de surveiller régulièrement la fonction rénale sous traitement), hépatiques, et certains médicaments (antiprotéases, antifongiques azolés).

Par leur simplicité d'utilisation, leur sécurité hémorragique (moindre risque d'hémorragie intracérébrale par rapport aux AVK), ils représentent une alternative séduisante dans la maladie veineuse thromboembolique. Trois nouveaux anticoagulants oraux directs devraient bientôt être commercialisés dans la maladie veineuse thromboembolique aiguë avec ou sans nécessité de traitement initial par HBPM : apixaban, dabigatran et edoxaban.

3. Héparines non fractionnées, relais par antivitamine-K

Ce schéma thérapeutique n'est plus guère utilisé que dans des conditions particulières : insuffisance rénale sévère contre-indiquant les héparines de bas poids moléculaire et les anticoagulants oraux directs, nécessité/possibilité de fibrinolyser (i. e. embolie pulmonaire grave ou instable) ou en cas de risque hémorragique important.

Héparines non fractionnées : après un bolus initial de 50-100 UI/kg IVD, une perfusion continue à la posologie initiale de 500 UI/kg/j environ est débutée. La surveillance, au moins quotidienne et 6 heures après initiation et 4-6 heures après chaque changement de posologie par la mesure du TCA (objectif usuel 2-3) est indispensable. Une surveillance plaquettaire bihebdomadaire le premier mois est obligatoire. Les héparines non fractionnées peuvent aussi être prescrites par voie sous-cutanée (calciparine) à la même posologie et selon la même surveillance (contrôle TCA entre 2 injections).

Relais par antivitamine-K : à effectuer selon les mêmes modalités que le relais HBPM/AVK.

4. Cas particuliers

Maladie veineuse thromboembolique et cancer : en raison d'un plus grand risque de récidive de maladie veineuse thromboembolique sous AVK, il est recommandé de traiter initialement les patients 3 à 6 mois par héparines de bas poids moléculaire (en l'absence de contre-indication). Un relais AVK peut être discuté ensuite.

Maladie veineuse thromboembolique et grossesse : seules les héparines de bas poids moléculaire et les héparines non fractionnées peuvent être utilisées au cours de la grossesse (AVK possibles mais déconseillés lors du 2e trimestre).

Maladie veineuse thromboembolique et contre-indication aux anticoagulants : il ne faut pas introduire de traitement anticoagulant tant que la contre-indication est présente, et discuter la pose d'un filtre cave pour prévenir la migration embolique d'une thrombose veineuse profonde proximale.

Maladie veineuse thromboembolique malgré un traitement anticoagulant bien conduit : il faut s'assurer de la bonne prise du traitement, de sa bonne équilibration et, en cas de traitement héparinique, de l'absence de thrombopénie induite à l'héparine (TIH). Si ces causes ont été éliminées, discuter la pose d'un filtre cave et/ou la majoration de la posologie ou le changement du traitement anticoagulant (avis spécialisé).

Durée du traitement anticoagulant

La durée du traitement anticoagulant des thromboses veineuses profondes proximales et des embolies pulmonaires est identique. Quel que soit le contexte clinique, la durée minimale du traitement est de 3 mois. Au-delà de 3 mois, la poursuite de l'anticoagulant dépend du rapport bénéfice-risque (risque de maladie veineuse thromboembolique, risque hémorragique) de celui-ci.

En pratique, il est acquis que :

– maladie veineuse thromboembolique avec facteur favorisant transitoire fort : 3 mois ;
– maladie veineuse thromboembolique idiopathique : au moins 6 mois de traitement avec réévaluation régulière du rapport bénéfice-risque du traitement ;
– maladie veineuse thromboembolique idiopathique récidivante : traitement prolongé avec réévaluation régulière du rapport bénéfice-risque du traitement ;
– maladie veineuse thromboembolique et cancer : tant que le cancer n'est pas guéri et que le risque hémorragique est contrôlé ;
– embolie pulmonaire compliquée d'un cœur pulmonaire chronique : traitement prolongé avec réévaluation régulière du rapport bénéfice-risque du traitement ;
– thromboses veineuses profondes distales : elles représentent un cas particulier où la durée mais aussi la nécessité de traiter par anticoagulants est débattue. Classiquement, une thrombose veineuse profonde distale provoquée par un facteur favorisant transitoire fort peut être traitée 6 semaines par anticoagulation curative et dans les autres cas 3 mois ou davantage.

En cas de thrombose veineuse profonde, il est important de réaliser un écho-Doppler veineux à l'arrêt du traitement afin d'avoir une cartographie de référence des séquelles (i.e. pour pouvoir distinguer une récidive de thrombose veineuse profonde d'une poussée d'insuffisance veineuse en cas de nouvelle symptomatologie). En dehors d'un risque élevé de récidive et de la nécessité d'interrompre le traitement, une imagerie pulmonaire de référence à l'arrêt du traitement n'est pas nécessaire en cas d'embolie pulmonaire.

Autres traitements

1. Compression élastique

En cas de thrombose veineuse profonde proximale, le port de chaussettes de compression élastique de classe III (20 à 36 mmHg) pendant 2 ans est actuellement recommandé. Il aurait un effet antalgique et anti-œdémateux immédiat et préviendrait le développement d'un syndrome post-thrombotique. Ces effets sont actuellement débattus. En cas de syndrome post-thrombotique avéré, la compression prolongée constitue la base du traitement.

2. Fibrinolytiques

Le traitement est prescrit en complément du traitement anticoagulant. Du fait du risque hémorragique majeur, il doit être réservé aux situations de péril vital (embolie pulmonaire grave) ou de sauvetage de membre (phlébite bleue). Son administration doit se faire sous surveillance médicale rapprochée (soins intensifs).

Message de l'auteur

Il existe de nombreux types de dossiers cliniques susceptibles d'être posés à l'examen. Pour chaque dossier, il devrait y avoir des questions de stratégie diagnostique puis de prise en charge thérapeutique.

1) Questions de stratégie diagnostique où l'on vous demandera de hiérarchiser les examens diagnostiques en fonction du contexte clinique. Il faudra donc être vigilant sur le risque a priori mais aussi sur les indications et les contre-indications des examens.

2) Questions de prise en charge thérapeutique où il ne faudra pas omettre de prescrire des anticoagulants, de bien choisir la molécule (attention à la fonction rénale !). Concernant la durée du traitement anticoagulant, il est peu probable que vous soyez interrogés sur des situations non consensuelles. On devrait vous interroger sur thrombose veineuse profonde proximale/embolie pulmonaire avec premier épisode et facteur transitoire, cancer ou récidive idiopathique.
Les complications de la maladie veineuse thromboembolique peuvent faire l'objet de questions dans les dossiers et sont abordées dans d'autres chapitres : accident des anticoagulants, syndrome post-thrombotique (insuffisance veineuse) et hypertension pulmonaire.

Dossiers types :

➜ Patient hospitalisé avec ou sans prévention de la maladie veineuse thromboembolique qui présente des signes de thrombose veineuse profonde ou d'embolie pulmonaire.

➜ Jeune femme prenant une contraception estroprogestative et qui fait une thrombose veineuse profonde ou une embolie pulmonaire.

➜ Premier épisode ou récidive de thrombose veineuse profonde idiopathique.

➜ Patient avec altération de l'état général (i. e. cancer) et signes de maladie veineuse thromboembolique.

3. Filtre cave

Déployé dans la veine cave par radiologie interventionnelle, ces filtres ont pour vocation d'arrêter la migration des thrombus des membres inférieurs vers les artères pulmonaires. Leur efficacité n'est pas absolue, ils ne traitent pas les embolies pulmonaires déjà constituées et exposent à un risque accru de thrombose veineuse profonde. Ils sont préconisés en cas de contre-indication ou d'échec du traitement anticoagulant. Les nouvelles générations de filtres caves dits temporaires peuvent être retirés une fois le risque passé.

4. Contraception

Même si la maladie veineuse thromboembolique est survenue en dehors de toute prise d'estroprogestatifs (OP), l'utilisation ultérieure de ceux-ci est contre-indiquée. Ils peuvent être remplacés par un dispositif intra-utérin ou des microprogestatifs.

5. Traitement symptomatique

Il s'agit principalement de l'administration d'oxygène en cas d'embolie pulmonaire et d'antalgiques.

6. Éducation thérapeutique

Le temps d'éducation thérapeutique est une étape indispensable de la prise en charge thérapeutique de toute maladie veineuse thromboembolique où le soignant explique au patient sa pathologie et lui apprend les principes d'utilisation de son traitement anticoagulant. La remise d'un carnet d'anticoagulant est obligatoire (nécessaire).

Bilan étiologique

Devant toute maladie veineuse thromboembolique, un bilan étiologique s'impose et permet de déterminer la durée du traitement anticoagulant. Il recherche un facteur déclenchant éventuel, des arguments pouvant faire suspecter une pathologie sous-jacente (néoplasie, pathologie inflammatoire) ou un terrain génétique.

1. Recherche de cancer

Le cancer est un facteur de risque de maladie veineuse thromboembolique et la maladie veineuse thromboembolique peut être le premier signe d'un cancer jusqu'alors inconnu. Aussi, devant tout patient présentant une maladie veineuse thromboembolique, il convient de réaliser un interrogatoire et un examen clinique complets et orientés, à la recherche de signes de cancer en vue de réaliser des examens complémentaires ciblés. En cas de maladie veineuse thromboembolique idiopathique, il est légitime de proposer, en plus du bilan standard préthérapeutique (dont hémogramme et bilan hépatique), un examen gynécologique systématique chez la femme et un dosage des PSA chez l'homme, associés éventuellement à une imagerie thoracique et abdomino-pelvienne (scanner, radiographie, échographie) (aucun consensus).

2. Bilan de thrombophilie

La recherche d'une thrombophilie biologique constitutionnelle ou acquise doit se faire idéalement en dehors de tout traitement anticoagulant et non à la phase aiguë de la maladie veineuse thromboembolique.

Elle comprend la recherche des thrombophilies constitutionnelles fréquentes (mutations du facteur II et du facteur V), celle des thrombophilies rares avec les dosages de l'antithrombine III, la protéine C, la protéine S et la recherche d'un syndrome des antiphospholipides (SAPL) (lupus anticoagulant, anticorps anticardiolopines et anti-β2-glycoprotéine 1). Le dosage du taux d'homocystéine plasmatique ne se justifie pas en cas de maladie veineuse thromboembolique dans la population générale en l'absence de preuve de la diminution du risque thrombotique lors de la diminution du taux d'homocystéine plasmatique. Il est indiqué en cas d'homocystinurie congénitale.

Cette recherche réalisée après avis spécialisé, coûteuse, ne doit pas être réalisée systématiquement. Elle se justifie en cas de :
– premier épisode de thrombose veineuse profonde proximale ou d'embolie pulmonaire idiopathique du sujet de moins de 50 ans ;
– premier épisode de thrombose veineuse profonde proximale ou d'embolie pulmonaire chez la femme en âge de procréer ;
– premier épisode de thrombose veineuse profonde proximale ou d'embolie pulmonaire de site inhabituel (cérébral…) ;
– toute récidive de maladie veineuse thromboembolique dont le premier épisode est survenu avant 50 ans ;
– thrombose veineuse profonde distale idiopathique récidivante dont le premier épisode est survenu avant 50 ans.

En pratique, la découverte d'une thrombophilie fréquente faiblement thrombogène (mutation hétérozygote des facteurs II ou V) n'a aucun impact sur la prise en charge thérapeutique. La découverte d'un syndrome des antiphospholipides qui doit être confirmé par un deuxième dosage à 3 mois impose le maintien du traitement anticoagulant.

Conclusion

La maladie veineuse thromboembolique est une pathologie fréquente et grave, pouvant mettre en jeu le pronostic vital. En l'absence de signes cliniques pathognomoniques, sa prise en charge diagnostique doit être standardisée et repose sur l'évaluation de la probabilité clinique associée à des examens complémentaires. La prise en charge thérapeutique repose sur l'utilisation des anticoagulants à posologie curative. La durée de ce traitement dépend non seulement des circonstances de survenue de la maladie veineuse thromboembolique mais aussi du terrain de survenue.•

J.-P. Galanaud déclare avoir participé à des interventions ponctuelles pour les entreprises Bayer-Healthcare et Daiichi-Sankyo.
I. Quéré déclare avoir participé à des interventions ponctuelles pour les entreprises Aspen, Bayer-Healthcare, Daiichi-Sankyo , Leo-Pharma, Thuasne et 3-M.

POUR EN SAVOIR +



Monographie

Maladie veineuse thromboembolique

Rev Prat 2015; 65(2):173-219

Mais aussi :

VALMI. Livre de poche de médecine vasculaire par le Collège des enseignants de médecine vasculaire.

Société française de médecine vasculaire et le Collège des enseignants de médecine vasculaire. Traité de médecine vasculaire. Éditions Elsevier Masson.

ANSM (ex-AFSSAPS). Prévention et traitement de la maladie thromboembolique veineuse en médecine. 2009. http://ansm.sante.fr/

European Society of Cardiology : Konstantinides SV et al. ; task force for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism of the European Society of Cardiology. Recommandations de prise en charge de l'embolie pulmonaire. 2014 ESC guidelines on the diagnosis and management of acute pulmonary embolism. Eur Heart J. 2014; 35(43):3033-69.

Recommandations de prise en charge de la MTEV par l'American College of Chest Physcian et l'American Heart Association: Kearon C, et al.; American College of Chest Physicians. Antithrombotic therapy for VTE disease: antithrombotic therapy and prevention of thrombosis, 9th ed. American College of Chest Physicians evidence-based clinical practice guidelines. Chest 2012; 141(2 Suppl):e419S-94S.

224 – THROMBOSE VEINEUSE PROFONDE ET EMBOLIE PULMONAIRE

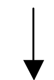
FACTEURS DE RISQUE DE MTEV

- Facteurs de risque acquis : Recherche systématique ++
  - Chirurgie récente, traumatisme, hospitalisation
  - Cancer
  - Contraception oestroprogestative, THS, grossesse
  - ATCD de MTEV, insuffisance cardiaque congestive, varice
  - Obésité
  - Voyage >6h
- Facteurs de risque constitutionnels :
  - Déficit en antithrombine, protéine C ou S,
  - Mutation Leiden du facteur V
  - Mutation facteur II (prothrombine)
  - Facteur VII > 150%
- Aucun FR retrouvé chez 30-50% des patients avec EP

CLINIQUE

- TVP: membre inférieur, rouge, douloureux, oedémateux, cordon induré, augmentation de la circonférence du mollet -> Doppler veineux des membres inférieurs

- EP:
  - Dyspnée, douleur basithoracique, hémoptysie
  - Signe d'insuffisance cardiaque droite, possible fébricule, auscultation normale,
  - ECG : tachycardie sinusale, bloc de branche droit, aspect S1Q3
  - Radiographie thoracique normale
  - Gaz du sang : hypoxémie, hypocapnie, effet shunt



Evaluer la probabilité clinique d'EP: score de Genève révisé
- Age ≥ 65 ans : 1
- ATCD MTEV : 3
- Cancer actif : 2
- Chirurgie récente ou fracture : 2
- Douleur de mollet unilatérale : 3
- Hémoptysie : 2
- Fréquence cardiaque 75-94/min : 3 / ≥ 95 : 5
- Œdème et douleur d'un mollet : 4

Probabilité clinique :
- Faible (0-3) ou intermédiaire (4-10) -> Ddimères : si < 500 : élimination du diagnostic ; si positif : imagerie
- Forte ≥ 11 -> Angioscanner thoracique ou scintigraphie (si contre indication à injection d'iode)

EXAMENS D'IMAGERIE

- **Angioscanner thoracique** : examen de référence
- **Scintigraphie de ventilation-perfusion** : défect de perfusion sans anomalie de ventilation, si contre indication à l'iode
- **Echographie veineuse des membres inférieurs** : présence d'une TVP proximale affirme le diagnostic, chez femme enceinte avec D-dimères positifs, si CI au scanner
- **Echographie cardiaque** : patient intransportable : signes de cœur pulmonaire aigu : thrombus dans les cavités droites ou tronc de l'artère pulmonaire, dilatation des cavités droites, septum paradoxal, hypertension pulmonaire

3 CAS DE FIGURE

- EP non grave : aucun signe de gravité, le plus fréquent
- EP de gravité intermédiaire : signes de cœur pulmonaire aigu échographique, sans état de choc ou hypotension
- EP grave : état de choc et cœur pulmonaire aigu -> indication à une thrombolyse

TRAITEMENT CURATIF + TRAITEMENT ETIOLOGIQUE +++

Traitement anticoagulant

TVP proximale et EP non grave
- Dès la suspicion clinique, avant la réalisation des explorations complémentaires
- Bilan biologique pré-thérapeutique indispensable : NFS-Pt, TP-TCA, créatininémie, Gr-Rh-RAI
- HBPM : tinzaparine : 175 UI/kg/j en 1 injection/ enoxaparine : 100 UI/kg x 2/jour) et fondaparinux (5mg si < 50kg ; 10mg si > 100kg, 7,5mg sinon)
- HNF si insuffisance rénale : bolus de 50 UI/kg puis 500 UI/kg/j en perfusion continue ou en 2 ou 3 injection, objectif d'héparinémie entre 0,3 et 0,6
- Relai AVK dès J1 ou nouveaux anticoagulant oraux (Rivaroxaban – Xarelto : 15mg x 2/jour pendant 21 jours puis 20mg/jour en 1 prise)
- Durée de traitement : si facteur de risque transitoire (chirurgie, fracture, grossesse) : 3 mois ; si idiopathique : 6 mois ; si cancer, SAPL ou récidive : à vie
- Dans le contexte de cancer : pas de relai AVK car risque élevé de récidive
- En cas de TVP sous poplité : traitement de 6 semaine si 1ère épisode et facteur déclenchant réversible ; 3 mois sinon

EP grave
- Traitement symptomatique : O2, expansion volémique, traitement inotrope (dobutamine en 1ère intention), repos strict au lit
- Fibrinolytique en l'absence de contre indication : actilyse : 0,8mg/kg IV en 15 min ou 100mg en 1 heure
- Puis HNF IVSE sans bolus dès la fin de la thrombolyse
- Contre indication thrombolyse : hémorragie active ou intracrânienne, chirurgie majeure, AIC < 2 mois, traumatisme < 15 jours, HTA sévère (> 180/120mmHg), grossesse, plaquettes < 100 G/L, MCE prolongé

Autres traitements
- Filtre cave : si contre indication aux anticoagulants (absolue ou temporaire), récidive d'EP sous anticoagulation bien conduite
- Embolectomie chirurgicale : EP grave avec état de choc réfractaure malgré traitement optimal ou contre indication à la fibrinolyse

Traitement prophylactique
- En post opératoire ou si immobilisation prolongée
- HNF : 5000 UI x 2 ou 3/jour
- Enoxaparine : 4000 UI/j ; dalteparine 5000 UI/j
- Fondaparinux 2,5mg/j



INSUFFISANCE VEINEUSE CHRONIQUE. VARICES

Dr Jean-Philippe Galanaud, Pr Isabelle Quéré
Service de médecine interne et maladies vasculaires, hôpital Saint-Éloi, CHU Montpellier, Montpellier, France
jp-galanaud@chu-montpellier.fr



DIAGNOSTIQUER une insuffisance veineuse chronique et/ou des varices.
ARGUMENTER l'attitude thérapeutique et **PLANIFIER** le suivi du patient.

L'insuffisance veineuse chronique regroupe l'ensemble des manifestations fonctionnelles et des signes physiques cutanés secondaires à une stase veineuse. Il s'agit d'une entité clinique et physiopathologique. Les affections veineuses chroniques regroupent l'ensemble des pathologies veineuses chroniques, qu'elles soient ou non liées à l'insuffisance veineuse chronique. Une varice se définit comme une veine sous-cutanée d'un diamètre supérieur ou égal à 4 mm en position debout, dont le trajet devient tortueux, entraînant une circulation pathologique. L'objectif de cette question est d'aider l'étudiant à appréhender le lien entre les différentes affections veineuses chroniques indûment résumées à la notion de varices et d'insuffisance veineuse chronique.

Épidémiologie

Les affections veineuses chroniques sont fréquentes. Ainsi, dans une étude écossaise en population générale, 80 % des hommes et 85 % des femmes présentaient des télangiectasies, 40 et 16 % des varices, 7 et 16 % des œdèmes variqueux des membres inférieurs et 1 % présentaient ou avaient présenté un ulcère variqueux.

L'impact des maladies veineuses sur la santé est important compte tenu de leur prévalence. En France, les manifestations d'insuffisance veineuse toucheraient au moins 12 millions de personnes dont 8 millions présenteraient des varices. Des statistiques anciennes (1991) estiment que le coût de l'insuffisance veineuse chronique s'élevait à 2,24 milliards d'euros. Globalement, 1 à 3 % du budget de la Santé des pays industrialisés est consacré à la prise charge de l'insuffisance veineuse chronique.

Il existe une corrélation significative entre la qualité de vie et la sévérité de la maladie veineuse qui est très coûteuse non seulement sur le plan économique mais aussi en termes d'altération de la qualité de vie.

Les facteurs de risque d'insuffisance veineuse chronique sont nombreux, comme pour toute maladie multifactorielle. Les principaux sont l'âge, les antécédents familiaux de varices et d'ulcère des membres inférieurs, l'obésité, la grossesse, la station debout prolongée, la grande taille. Le sexe féminin est classiquement retrouvé comme facteur de risque, mais ceci pourrait n'être que la conséquence d'un biais de recrutement, les femmes ayant tendance à consulter plus facilement devant un tableau d'insuffisance veineuse chronique.

Physiopathologie

Rappels anatomiques

Le retour veineux au niveau des membres inférieurs est assuré à 90 % par le réseau veineux profond (veines satellites des artères dont elles partagent le même nom) et à 10 % par le réseau veineux superficiel (veine grande saphène, veine petite saphène et leurs affluents). Le réseau veineux superficiel se draine dans le réseau profond par l'intermédiaire des veines perforantes et des crosses saphéniennes. Des valvules empêchent le sang de refluer. Elles sont particulièrement nombreuses à l'étage sural, moins nombreuses mais plus puissantes au niveau des carrefours fémoraux et poplités.

Mécanisme physiopathologique de l'insuffisance veineuse chronique

La pression dans les veines est déterminée par deux composantes, l'une hydrostatique (poids de la colonne sanguine) et l'autre hémodynamique (résultant de la contraction musculaire). En position debout immobile, la pression veineuse est d'environ 80 mmHg au niveau de la cheville. Lors de l'initiation de la marche, la contraction musculaire via la semelle plantaire de Le-

jars (dépendant de la statique plantaire et du déroulement du pas), la pompe musculaire du mollet, et le système abdomino-diaphragmatique, permet de faire rapidement diminuer cette pression à moins de 30 mmHg, sous réserve d'un bon fonctionnement des valvules. Malgré le large spectre de manifestations cliniques, il est vraisemblable que tous les symptômes d'insuffisance veineuse sont la conséquence d'une hyperpression veineuse prolongée qui serait responsable d'une inflammation chronique avec développement d'une micro-angiopathie entraînant in fine des troubles trophiques. Qu'elle soit consécutive à une altération primitive de la veine et de ses valves ou secondaire à une dysfonction de la pompe veino-musculaire (compression des veines par le système musculo-aponévrotique, principalement au mollet, propulsant le sang des membres inférieurs vers la veine cave), l'insuffisance veineuse entraîne une dégradation et un remodelage de la paroi veineuse, parallèlement à une dilatation (varices) avec auto-aggravation des troubles en vertu de la loi de Laplace. Trois mécanismes principaux contribuent à la défaillance du retour veineux et à la stase qui en résulte : la maladie variqueuse, le syndrome post-thrombotique et l'insuffisance veineuse fonctionnelle.

Étiologie de l'insuffisance veineuse chronique (fig. 1)

Maladie variqueuse

1. Définitions

Une varice a une définition anatomique. Il s'agit d'une veine sous-cutanée d'un diamètre ⩾ 4 mm en position debout, dont le trajet devient tortueux, entraînant une circulation pathologique (**fig. 2**).

Lors de la caractérisation des varices, il convient de distinguer si elles sont :

– systématisées (développées aux dépens des réseaux grande et petite saphènes ou de leurs proches affluents) ou diffuses (non développées aux dépens d'un réseau anatomique précis) ;

– essentielles ou primaires (d'origine multifactorielle lorsque les seuls facteurs favorisants retrouvés sont un terrain familial de varices, l'âge, des grossesses, une obésité, une sédentarité ou une station de bout prolongée…) ou secondaires à une altération pariétale, principalement à une maladie post-thrombotique ou plus rarement constitutionnelle (agénésie ostiale ou valvulaire, hypoplasie…).

Les varices sont à distinguer (**fig. 3**) des :

– télangiectasies : confluence de veinules intradermiques dilatées dont le calibre n'excède pas 1 mm et qui, en dehors de la corona phlebectatica de siège périmalléolaire, sont rarement liées à l'insuffisance veineuse mais davantage à une imprégnation hormonale ;

– veine réticulaire : veine sous-dermique, bleutée, dilatée et sinueuse, d'un diamètre compris entre 1 et 3 mm.

Cette définition exclut les veines superficielles du sportif ou du sujet maigre qui sont des veines normales saillantes ou très visibles du fait de l'atrophie du tissu adipeux sous-cutané.

2. Complications propres aux varices

Ce sont, indépendamment de l'évolution de l'insuffisance veineuse chronique vers un ulcère des membres inférieurs, les suivantes.

Les complications thrombotiques

Thromboses veineuses superficielles : il convient de déterminer si elles sont :

– localisées (segmentaires), avec un potentiel thromboembolique modeste. Leur traitement en phase aiguë nécessite des anticoagulants à posologie préventive avec une autorisation de mise sur le marché spécifique pour le fondaparinux ;

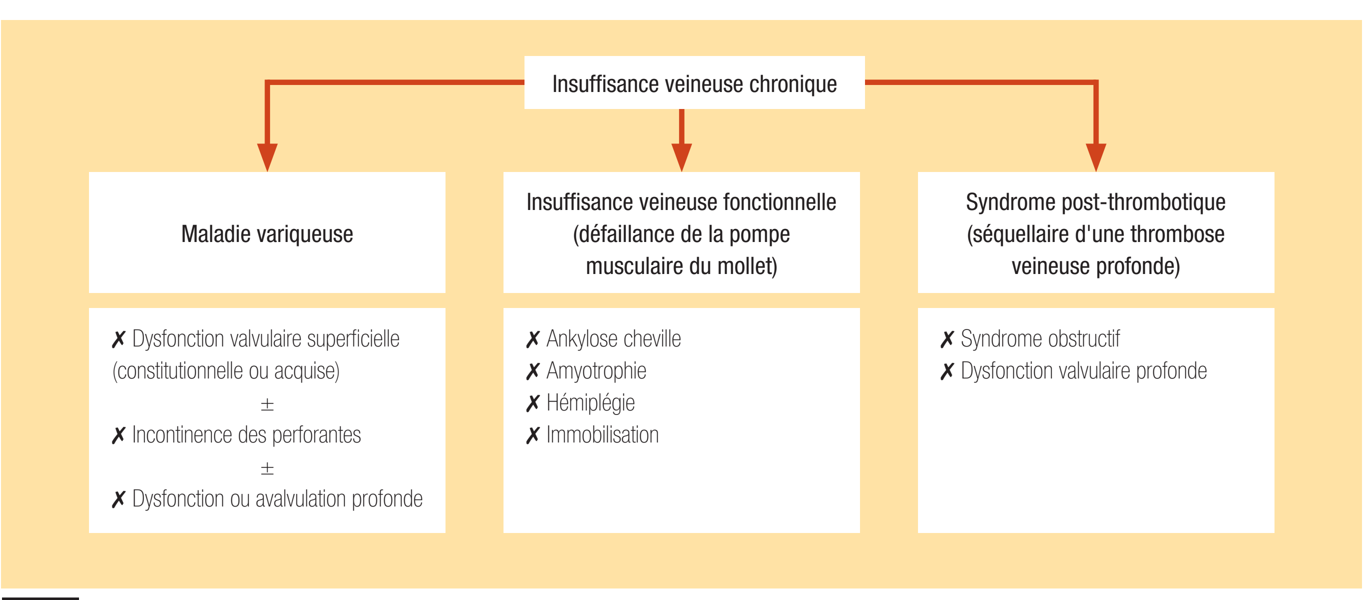


FIGURE 1 Principales causes d'insuffisance veineuse chronique.

– extensives à proximité des crosses : le risque de thrombose veineuse profonde (et d'embolie pulmonaire) est alors considéré comme suffisamment élevé pour justifier la mise en route d'un traitement anticoagulant à dose curative (i.e. comme pour les thromboses veineuses profondes).

À distance de l'épisode thrombotique aigu, il faut envisager le traitement chirurgical (éveinage) ou endoveineux de la veine variqueuse.

Thromboses veineuses profondes : la prise en charge est traitée dans l'item 124 (i.e. principalement traitement anticoagulant à posologie curative).

Les complications hémorragiques : c'est la rupture d'une ampoule variqueuse, nécessitant une surélévation du membre et une compression locale. Un traitement chirurgical ou par sclérose de la veine est alors en règle générale nécessaire pour prévenir les récidives.

Syndrome post-thrombotique

Entre 20 et 50 % des patients présentant une thrombose veineuse profonde développent un syndrome post-thrombotique (SPT). C'est une insuffisance veineuse secondaire à une thrombose veineuse profonde. Le risque de développer un syndrome post-thrombotique est d'autant plus élevé que la thrombose est proximale, qu'il s'agit d'une récidive homolatérale, que le patient est obèse ou âgé.

La qualité du traitement anticoagulant en phase initiale de thrombose veineuse profonde constitue un élément déterminant dans le développement d'un syndrome post-thrombotique. Le délai de survenue peut être retardé, jusqu'à plusieurs années après la survenue de la thrombose. Le diagnostic est clinique, associant les signes et symptômes d'insuffisance veineuse habituels : douleur, œdème, chaleur, démangeaisons, crampes, brûlures au niveau du membre, aggravés par la marche et la station debout et soulagés par le repos et la surélévation du membre. À ces symptômes peuvent s'associer des signes cliniques (qui peuvent être isolés). Cette symptomatologie est la conséquence d'une hyperpression veineuse par obstruction veineuse ou insuffisance valvulaire (destruction valvulaire). Le diagnostic est clinique et le mécanisme précisé par l'écho-Doppler. Sa prévention en cas de thrombose veineuse profonde repose sur le port de bas de contention dont la durée et la force et même l'efficacité sont débattues, surtout en cas de thrombose distale (2 ans force 3 après une thrombose proximale dans les recommandations de l'Afssaps) et une anticoagulation optimale en phase aiguë de thrombose veineuse profonde.

En cas de syndrome post-thrombotique constitué, le traitement, comme pour toute insuffisance veineuse, repose sur le port d'une compression élastique. L'utilisation des veinotoniques ne se conçoit pas en première intention, et leur usage ne doit pas faire surseoir au port de bas de contention.



FIGURE 2 Varice tronculaire + dermite ocre.

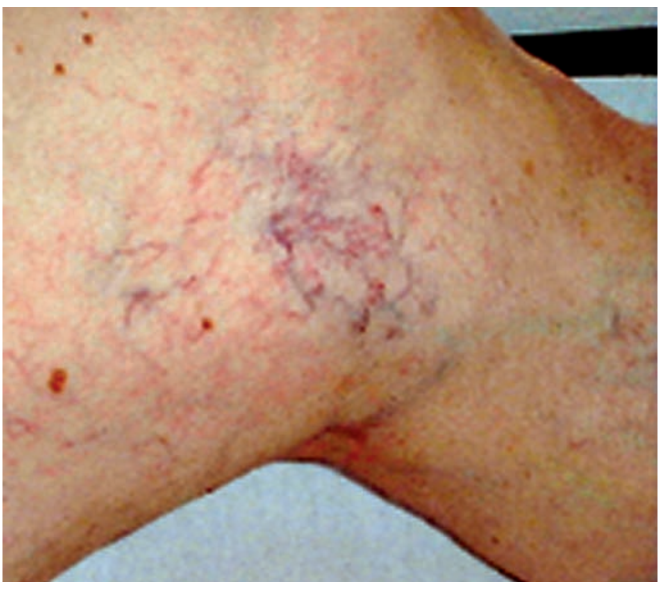


FIGURE 3 Télangiectasies et varices réticulaires.

Insuffisance veineuse fonctionnelle

L'insuffisance veineuse fonctionnelle est la conséquence d'un retour veineux défaillant malgré des veines morphologiquement normales.

Cette situation se rencontre en cas d'altération de l'hémodynamique veineuse par le biais d'une diminution de la fonction musculaire : défaut de marche (station debout immobile prolongée) ou ankylose de la cheville (atteinte de la semelle plantaire de Lejars), amyotrophie des muscles du mollet, altération de la dynamique respiratoire. La dysfonction de la pompe du mollet est le principal pourvoyeur d"insuffisance veineuse chronique notamment chez le sujet âgé.

Autres causes

Enfin, il existe d'autres causes beaucoup plus rares d'insuffisance veineuse (1-3 % des cas) :
- dysgénésies valvulaires (hypoplasies, agénésies) responsables d'insuffisance veineuse chronique sévère chez le sujet jeune ;
- angiodysplasies ;
- fistules artério-veineuses congénitales ou acquises ;
- compression veineuse extrinsèque chronique.

Manifestations cliniques de l'insuffisance veineuse chronique

Les manifestations cliniques de l'insuffisance veineuse chronique peuvent être limitées à des signes fonctionnels subjectifs ou au contraire se manifester par des signes cutanés avec troubles trophiques.

Signes fonctionnels

Ils sont fréquents, variés et peu spécifiques. Il s'agit classiquement de jambes lourdes ou douloureuses, de crampes, de démangeaisons. Le caractère veineux de la symptomatologie est suspecté en cas de majoration :
- au cours de la journée ;
- après stations debout/assise prolongées ;
- par la chaleur (ou en été).

Et par leur amélioration en cas de :
- exercice physique ;
- contention/compression veineuse ;
- surélévation des membres inférieurs ;
- froid (ou hiver).

Certains signes d'insuffisance veineuse sont moins fréquents et moins connus et peuvent induire des errements diagnostiques :
- impatience nocturne (besoin impérieux de mobiliser les jambes), faisant suspecter un syndrome des jambes sans repos ;
- brûlures et rougeur du pied, nocturnes soulagées par le froid, réveillant le patient et pouvant faire suspecter une érythermalgie (l'érythermalgie touche généralement les 4 membres, et prédomine aux membres inférieurs) ;
- claudication veineuse intermittente, en cas d'insuffisance veineuse chronique secondaire à une obstruction chronique généralement proximale, ilio-cave. La douleur augmente au cours de la marche du fait de l'obstacle et ne cède que lentement à l'arrêt et après mise en décubitus avec surélévation du pied.

Signes cliniques

Ils n'accompagnent pas nécessairement les symptômes et surviennent généralement de façon graduée, en rapport avec l'ancienneté et la sévérité de la dysfonction veineuse. Ils doivent être recherchés chez un malade en position debout. Ils comprennent des signes de stase puis des troubles trophiques cutanés et sous-cutanés.

1. Signes de stase

Œdème du pied : blanc, mou, prenant le godet, initialement au niveau de la cheville et respectant l'avant-pied. Cet œdème est à prédominance vespérale et disparaît après un repos allongé. Il est lié à une augmentation de la filtration plasmatique au niveau de l'unité microcirculatoire du fait de l'augmentation de la pression veineuse. Une fraction du plasma passe dans le tissu interstitiel sans être complètement réabsorbée par le versant veineux du capillaire et le système lymphatique. Il n'y a pas de rétention hydrosodée et donc pas de prise de poids. La fibrose tissulaire induite par l'œdème et les surinfections favorisées par l'accumulation des toxines, macromolécules et débris cellulaires peuvent secondairement altérer le système lymphatique. L'œdème prend alors les caractéristiques d'un œdème lymphatique ou lymphœdème avec peau épaissie et cartonnée, et atteinte de l'avant-pied avec orteils boudinés (lymphœdème). C'est une complication tardive et inconstante.

Corona phlebectatica : varicosités bleues situées au niveau des malléoles et de l'arche plantaire directement corrélées au degré d'hyperpression veineuse.

2. Signes du retentissement tissulaire

Dermite ocre : conséquence de l'extravasation des hématies dans le derme et de l'oxydation de l'hème. Cette lésion indélébile apparaît au début sous forme d'un piqueté ocre périmalléolaire puis sous forme de plaques brunâtres. Elle peut être associée à des éléments purpuriques au cours des poussées évolutives de la maladie.

Eczéma : dermatite érythémateuse, localisée au tiers inférieur de jambe, responsable de vésicules, d'un suintement ou de squames. Elle est souvent exclusivement secondaire à l'insuffisance veineuse chronique mais peut être aussi la conséquence d'un eczéma de sensibilisation lié à l'utilisation de topiques locaux.

Dermo-hypodermite de stase (lipodermatosclérose) : complique des épisodes d'hypodermites de stase ou infectieuses, engendrant une sclérose engainante et rétractile des tissus qui s'étend peu à peu en circonférence et en hauteur et donne un aspect en mollet de coq. Un enraidissement de la cheville s'installe progressivement, entraînant un cercle vicieux. C'est un tournant évolutif de la maladie car elle altère définitivement la dynamique du retour veineux.

Atrophie blanche de Milian : plaque scléro-atrophique, porcelaine, lisse de siège essentiellement périmalléolaire. Elle correspond à une zone de raréfaction capillaire au sein d'un tissu fibreux et fait le lit des ulcères.

Ulcère variqueux : stade évolutif ultime de l'insuffisance veineuse chronique. Il est classiquement indolore, non creusant, à fond humide et périmalléolaire.

Classification de l'insuffisance veineuse

La classification CEAP permet de classer en différents stades évolutifs la maladie veineuse chronique en fonction de critères cliniques, étiologiques, anatomiques et physiopathologiques (**tableau**). Cette classification, d'usage compliqué, est réservée en pratique à la recherche clinique et permet d'avoir des critères objectifs de comparaison entre les études. À titre informatif, il convient de noter que la CEAP est la classification des affections veineuses chroniques. En effet, dans cette classification, le terme d'insuffisance veineuse chronique est généralement réservé aux seuls patients ayant une maladie évoluée, œdème (C3), altérations cutanées (C4), ulcères veineux (C5-C6).

Diagnostic d'insuffisance veineuse chronique

Interrogatoire

Celui-ci renseigne l'âge, le sexe, le motif de consultation (plainte fonctionnelle, esthétique…), les antécédents personnels ou familiaux de varices ou de thrombose veineuse, et recherchera des facteurs aggravants (profession, tabac, obésité…) ou modifiant la prise en charge tel un désir de grossesse ultérieure.

Examen physique

Il est réalisé en position debout, idéalement sur un escabeau de phlébologie avec appui unipodal alterné avec recherche des signes cliniques d'insuffisance veineuse précédemment cités et palpation des trajets saphènes. En présence de varices, on recherche leur caractère systématisé ou non. À l'issue de cet examen clinique, on est en mesure d'affirmer ou non la présence d'une insuffisance veineuse. Le Doppler continu et l'écho-Doppler couleur éventuellement réalisés en précisent le mécanisme.

Il convient de ne pas oublier de palper les pouls et de réaliser un examen neurologique simple des membres inférieurs afin de ne pas méconnaître un diagnostic différentiel ou un facteur aggravant associé.

Examens complémentaires

En l'absence de symptômes et en présence de seules télangiectasies, il n'y a pas d'indication formelle à la réalisation d'examens complémentaires. Dans les autres situations cliniques, on réalise un Doppler continu et un écho-Doppler pulsé qui confirment le diagnostic et en précisent le mécanisme (**fig. 4**).

1. Doppler continu

Cet examen, qui peut être réalisé en même temps que l'examen clinique, permet de mettre en évidence un reflux veineux pathologique (par insuffisance valvulaire ou ostiale), une incontinence au niveau des perforantes et une possible obstruction.

2. Écho-Doppler continu

Cet examen représente la méthode de choix pour diagnostiquer un reflux veineux ou mettre en évidence un syndrome obstructif.

TABLEAU

Classification CEAP* (simplifiée)

Clinique « C »	Étiologique « E »	Anatomique « A »	Physiopathologique « P »
C0 : pas de signe visible ou palpable de la maladie **C1 :** télangiectasies ou veines réticulaires **C2 :** veines variqueuses **C3 :** œdème **C4 :** atteinte cutanée **C4a :** dermite ocre ou eczéma **C4b :** hypodermite scléreuse ou atrophie blanche **C5 :** ulcère cicatrisé **C6 :** ulcère non cicatrisé (A) : asymptomatique (S) : symptomatique	**Ec :** congénitale **Ep :** primitive **Es :** secondaire (post-TVP) **En :** pas d'étiologie retrouvée	**As :** système veineux superficiel **Ad :** système veineux profond **Ap :** veines perforantes **An :** pas de lésion anatomique identifiée	**Pr :** reflux **Po :** obstruction **Pr,o :** obstruction et reflux **Pn :** pas de mécanisme physiopathologique identifié

* Remarque sur la CEAP : il s'agit d'une classification des affections veineuses chroniques. Le stade C0s concerne les patients présentant une affection veineuse chronique indétectable cliniquement mais symptomatique (lourdeur de jambe, œdème vespéral). Le stade C2a correspond à la présence de varices sans manifestation fonctionnelle.

Il se pratique le patient debout pour l'exploration de l'étage proximal suprapoplité, et en position assise pour les veines poplitées et du mollet. Il s'attache à explorer tous les segments veineux, superficiels comme profonds, sans omettre les veines perforantes. Ainsi, une veine perforante est incontinente lorsque son flux est inversé, c'est-à-dire qu'il va de la profondeur vers la superficie. La plupart du temps, un reflux superficiel et/ou profond lui est associé.

Traitement de l'insuffisance veineuse chronique

Principes du traitement

Son objectif est de soulager la symptomatologie fonctionnelle et de prévenir l'apparition de troubles trophiques. L'insuffisance veineuse chronique est la conséquence d'une stase veineuse, et son traitement repose sur le port d'une compression élastique qui fait disparaître la stase veineuse et l'œdème, toujours complété par des mesures hygiéno-diététiques. Les autres traitements se discutent au cas par cas, notamment en fonction du mécanisme initial de l'insuffisance veineuse.

1. Règles hygiéno-diététiques

Le respect de certaines règles simples d'hygiène de vie ayant pour objectif de favoriser le retour veineux est fondamental en matière d'insuffisance veineuse chronique, et il est indispensable de bien les expliquer au patient : lutte contre la sédentarité et le piétinement, éviter la position assise jambe pendante, réduire toute surcharge pondérale, marche régulière en déroulant le pas, éviter l'exposition prolongée à la chaleur, le chauffage par le sol, surélévation des pieds la nuit assurant un drainage postural et, bien sûr, port de bas de compression élastique (habituellement appelés dans le langage courant « bas de contention ») dès le lever.

2. Compression élastique

La compression élastique présente de multiples effets bénéfiques sur l'insuffisance veineuse chronique et agit à plusieurs niveaux en exerçant une pression tissulaire continue au repos et lors de l'effort musculaire : elle réduit la dilatation des veines et augmente ainsi le débit sanguin ; elle diminue le volume du membre avec un effet anti-œdémateux en augmentant la pression interstitielle, ce qui diminue l'augmentation de filtration capillaire liée à l'hyperpression veineuse ; elle améliore l'efficacité de la pompe musculaire du mollet lors de la marche. Les bandes et les bas de compression élastique constituent la pierre angulaire efficace et indispensable de la prise en charge de l'insuffisance veineuse chronique.

Il existe 4 classes de contention, classées de façon croissante en fonction de la pression exercée au niveau de la cheville :
– contention faible, classe I (10-15 mmHg) : prévention des thromboses veineuses profondes, insuffisance veineuse chronique fonctionnelle ;
– contention moyenne, classe II (15-20 mmHg) : varices, thrombose veineuse profonde ;



Insuffisance veineuse chronique. Varices

POINTS FORTS À RETENIR

- L'insuffisance veineuse chronique est une affection fréquente, consécutive à une stase veineuse.
- L'examen clinique se fait le patient en position debout.
- Une présentation clinique caractéristique est suffisante pour faire un diagnostic positif. L'écho-Doppler veineux des membres inférieurs permet de confirmer le diagnostic clinique d'insuffisance veineuse chronique (en cas de présentation atypique) et d'en préciser le mécanisme pour guider le traitement.
- L'ulcère variqueux est le stade ultime des complications cutanées de l'insuffisance veineuse chronique.
- Le traitement de l'insuffisance veineuse chronique repose sur le port d'une compression élastique complété des règles d'hygiène de vie, associées ou non à des mesures spécifiques traitant le mécanisme de l'insuffisance veineuse chronique.

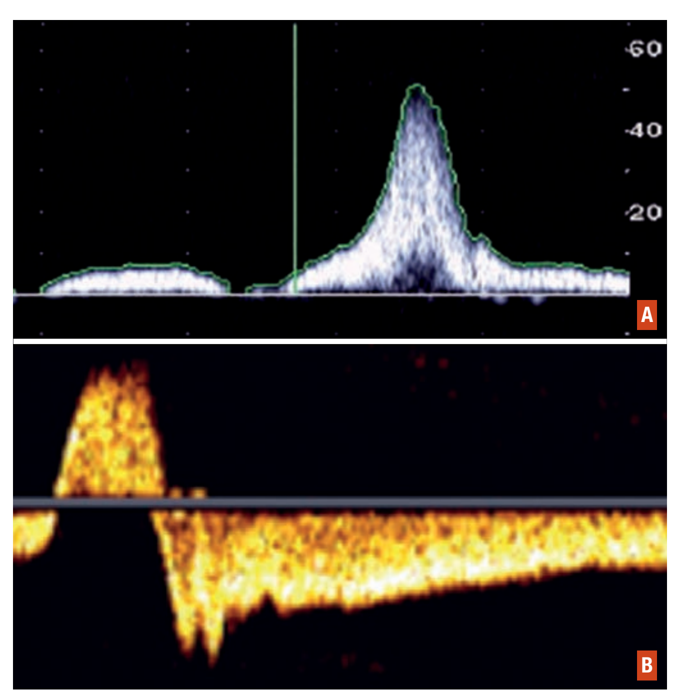


FIGURE 4 **Évaluation d'une insuffisance veineuse à l'écho-Doppler.**
A : veine continente, absence de reflux.
B : veine incontinente avec reflux après manœuvre de chasse.
L'opérateur comprime le segment de membre sous-jacent (manœuvre de chasse veineuse, trait vert (A) et provoque un flux doppler). En cas d'incontinence du segment veineux, le sang va refluer, entraînant un flux inversé au doppler (B)

– contention forte, classe III (20-36 mmHg) : thrombose veineuse profonde, syndrome post-thrombotique ;
– contention très forte, classe IV (36-49 mmHg) : insuffisance lymphatique.

Les classes européennes sont décalées d'une classe vers le haut. Le port de la contention est contre-indiqué en cas d'artériopathie évoluée des membres inférieurs (pression artérielle à la cheville < 70 mmHg), de pontage vasculaire infrapoplité, de peau fragile.

3. Traitements spécifiques

Ces traitements ne se conçoivent qu'en complément des règles hygiéno-diététiques et du port de la contention.

Maladie variqueuse : en présence de varices, l'objectif de prévention primaire est d'éviter la survenue d'une insuffisance veineuse chronique. En prévention secondaire, on essaie de diminuer ou d'éviter l'aggravation des signes d'insuffisance veineuse chronique. Les traitements spécifiques aux varices sont la sclérose (injection d'un produit sclérosant pour traiter des varices non systématisées ou en complément d'un éveinage), l'écho-sclérose à la mousse et le laser endovasculaire (tous deux permettant de traiter même des varices systématisées), la phlébectomie ambulatoire au crochet, ou chirurgie classique (éveinage par stripping de varices systématisées). Le principe commun est l'exclusion du tronc veineux variqueux. Avant tout traitement de ce type, il est indispensable d'avoir réalisé un examen écho-Doppler exhaustif analysant la continence des réseaux veineux superficiels, profonds mais aussi des perforantes. Il convient aussi de bien peser l'indication d'un éveinage saphène, surtout chez un patient à risque cardiovasculaire dont les saphènes pourraient servir pour un éventuel pontage. Enfin, une veine vicariante qui assure la suppléance du drainage veineux en cas d'occlusion des troncs veineux profonds est une contre-indication à ces traitements qui aggraveraient l'obstacle au drainage.

Maladie post-thrombotique : son traitement repose, d'un point de vue préventif, sur le respect d'une anticoagulation efficace et du port prolongé (au moins 2 ans) d'une compression élastique. En présence d'un syndrome post-thrombotique avéré, l'attitude thérapeutique la plus courante est la poursuite de la compression en n'hésitant pas à passer à la classe supérieure en cas d'inefficacité thérapeutique.

Insuffisance veineuse fonctionnelle : le traitement d'appoint spécifique repose sur la kinésithérapie afin de lutter contre l'ankylose de la cheville, à remuscler les muscles du mollet, avec si besoin une aide diététique en cas de dénutrition associée.

4. Autres traitements

Veinotoniques : ces molécules sont réputées avoir notamment un effet hémodynamique et anti-inflammatoire veineux. Leur utilisation doit être limitée à la prise en charge des symptômes fonctionnels de l'insuffisance veineuse chronique, et ce de façon discontinue par cures de courtes périodes. On ne doit pas associer deux veinotoniques entre eux et ces traitements ne dispensent pas du port de la compression.

Message de l'auteur

Le cas clinique le plus classique serait un dossier de thrombose veineuse profonde se compliquant à distance d'une maladie post-phlébitique et d'un ulcère dont il faudrait discuter et argumenter le diagnostic (veineux) et la prise en charge (ambulatoire, compression veineuse, etc.). En dehors de ce type de cas clinique, les principales questions susceptibles d'être posées sur le thème de l'insuffisance veineuse et les varices concerneraient un diagnostic différentiel de douleur des membres inférieurs, un dossier de démarche diagnostique devant un ulcère des membres inférieurs.

Crénothérapie : certaines stations thermales sont agréées pour la prise en charge notamment d'insuffisance veineuse chronique sévère avec troubles trophiques.•

J.-P. Galanaud déclare avoir participé à des interventions ponctuelles pour les entreprises Bayer-Healthcare et Daiichi-Sankyo.
I. Quéré déclare avoir participé à des interventions ponctuelles pour les entreprises Aspen, Bayer-Healthcare, Daiichi-Sankyo , Leo-Pharma, Thuasne et 3-M.

POUR EN SAVOIR +



Monographie
Maladie veineuse thromboembolique
Rev Prat 2015;65(2): 173-219

Mais aussi :

VALMI. Livre de poche de médecine vasculaire par le Collège des enseignants de médecine vasculaire.

Traité de médecine vasculaire. Par la Société française de médecine vasculaire et le Collège des enseignants de médecine vasculaire. Éditions Elsevier-Masson.

225 – INSUFFISANCE VEINEUSE CHRONIQUE ET VARICES

Définition

- Insuffisance Veineuse Chronique : dysfonction du système veineux par incontinence valvulaire touchant le système veineux superficiel, profond, ou les deux, avec ou sans obstruction veineuse associée
  - **Essentielles** le plus souvent
  - **Acquises** , liées notamment à une anomalie du réseau veineux profond
- Varices : anomalie anatomique caractérisée par la dilatation permanente et pathologique d'une ou plusieurs veines superficielles
  - Une des causes d'IVC
  - Fonctionnellement muettes, s'exprimant par un préjudice esthétique
  - Provoquent des signes d'IC

- **Prévalence globale de l'IVC** : entre 11 et 24% dans les pays industrialisés
- **Prépondérance féminine** (sex-ratio = 1/3)

Anatomie

2 réseaux veineux du MI
- **Réseau veineux profond** : draine 90% du sang veineux
- **Réseaux veineux superficiel** : draine les 10% restant : en cause dans les varices, est composé de 2 voies = grande veine saphène (VGS) ou veine saphène interne et la veine petite saphène (VPS) ou veine saphène externe

Système anastomotique
- **Entre le réseau saphène interne et externe**
- **Entre le réseau superficiel et profond = veines perforantes**

Etiologies

Insuffisance veineuse PRIMITIVE

Varices essentielles
- Hypothèse physiopathologique : génétique ou hémodynamique

Insuffisance valvulaire profonde primitive
- Défaut de coaptation des valvules, créant un reflux valvulaire profond
- ± associée à des varices
- ≠ agénésie valvulaire
- Hypothèses physiopathologiques : génétique ou hémodynamique

Insuffisance veineuse SECONDAIRE

Les parois veineuses et les valvules sont altérées → hyperpression veineuse créant des désordres tissulaires

Maladie post-thrombotique
- Après un thrombose veineuse
- Insuffisance veineuse par **destruction des valvules** et mise en service d'une collatéralité moins compétente
- **Evolution se faisant vers**
  - syndrome obstructif chronique avec incontinence valvulaire superficielle et des veines perforantes
  - syndrome de repermation par recanalisation du thrombus s'accompagnant d'un reflux valvulaire profond + dégradation des parois veineuses

Dysplasie veineuse

Syndromes compressifs
- **Syndrome de Cockett** : compression de la veine iliaque primitive gauche par l'artère iliaque primitive droite
- Synéchies veineuses pouvant provoquer une **thrombose iliaque**
- Compressions des vaisseaux iliaques par une **tumeur pelvienne**
- **Syndrome soléaire** : compression des veines soléaires tibio-péronières par l'arcade du soléaire

Physiopathologie

Le retour veineux est assuré par 3 systèmes successifs
1. Semelle plantaire de Lejars : dépend de la statique plantaire et du déroulé du pas
2. La pompe musculaire du mollet
3. Le système abdomino-diaphragmatique

Les veines des MI sont pourvues de valvules empêchant le reflux

L'insuffisance veineuse chronique est secondaire à une incapacité des veines superficielles des MI à chasser le sang : **2 conditions**
- Elévation chronique de la pression veineuse locale
- Anomalie anatomique veineuse (génétique, TVP , congénitale, hormonale)

→ 2 types d'anomalie expliquant les signes cliniques : reflux par incontinence valvulaire veineuse et obstacle à l'écoulement veineux
→ Ces 2 conséquences sont responsables du syndrome d'hyperpression veineuse et donc de troubles sur la microcirculation d'amont (tb trophiques)

CLASSIFICATION DE L'INSUFFISANCE VEINEUSE

Classification de Porter

Classe 0	Aucun gène fonctionnelle veineuse (avec ou sans varices)
Classe 1	**IVC mineure** Présence de SF± signes objectifs de stase veineuse (atteinte limitée en générale aux veines superficielles)
Classe 2	**IVC modérée** Troubles trophiques francs sans ulcère ou sans ATCD d'ulcère
Classe 3	**IVC sévère** Troubles trophiques majeurs avec ulcères (atteinte fréquente associée des veines profondes)

SIGNES CLINIQUES

Interrogatoire

- **ATCDp-f d'anomalies veineuses**
- **ATCD de phlébite**
- **Facteurs favorisants** : stase veineuse favorisée par la grossesse, l'obésité, la constipation, la striction vestimentaire, la sédentarité, la station debout prolongée, exposition prolongée à la chaleur, chauffage par le sol, OP
- **SF** : jambes lourdes (+ marquée en fin de journée), douleur, prurit
- Pas de corrélation entre gène fonctionnelle et importance des lésions veineuses

Signes fonctionnels

- **Lourdeurs et pesanteurs** : au niveau des jambes et des mollets ; à type de fatigabilité ou de simple gène ; majorées en fin de journée, en période prémenstruelle, au cours des fortes chaleurs et en position debout prolongée ; calmées par la marche et la position allongée
- **Phlébalgies** : douleurs spécifiques sur un trajet veineux (saphène interne)
- **Crampes** (seulement si reflux valvulaire)
- **Impatiences** : sensation d'engourdissement apparaissant lors de l'immobilité, obligeant le patient à se mobiliser ou à se lever = syndrome des jambes sans repos
- **Claudication veineuse** : lourdeur musculaire apparaissant à la marche et présente dans certaines syndromes post-thrombotiques
- **Œdèmes**
- **Gène esthétique** : varices ou varicosités sans aucune gène fonctionnelle

Examen physique BILATERAL ET COMPARATIF

Position du sujet : sujet debout, dévêtu, corps reposant sur le membre non concerné
Examen de la VGS : membre concerné en rotation externe de 45° et en légère flexion
Examen de la VPS : membre concerné légèrement fléchi (jambe sur cuisse), reposant sur le sol par le biais de la pointe du pied

Inspection des veines et des téguments
- **Varices visibles à l'inspection** : varice saphène interne, varice saphène externe, varice non systématisée
- **Palpation** : induration au niveau de la veine, douleur, inflammation locale = **thrombose superficielle**
- **Auscultation** : recherche d'un souffle = fistule artério-veineuse (thrill)
- **Signes d'IVC** : douleurs, œdème, conséquences dermatologiques : dermatite ocre, atrophie blanche, ulcère veineux de jambe, eczématisation
- **Signes en faveur d'une étiologie** : varice, phlébite, angiome veineux, compression pelvienne (touchers pelviens)
- **Manœuvres de palpation pour objectiver l'incontinence valvulaire veineuse** : signe du flot, signe de Swartz, épreuve de Trendelenburg, épreuve des garrots étagés

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Le diagnostic de varice et/ou d'IVC est un **diagnostic clinique**
On peut toutefois réaliser un **écho-doppler veineux des membres inférieurs**
- **Indications** : **bilan pré-opératoire** (systématique +++), bilan pré-sclérose, devant un ulcère des membres inférieurs
- **Intérêts** : précise les indications thérapeutiques, élimine les varices post-phlébitiques, confirme le diagnostic de varice, explore les veines superficielles et profondes, recherche les points de reflux valvulaire profond aussi bien que superficiel, la présence de perforantes ou non, s'assure de la perméabilité des troncs veineux profonds, mesure les diamètres des troncs saphéniens, permet de réaliser le marquage cutané pré-opératoire des différentes anomalies + MEMBRE CONTROLATERAL

Evolution

Varices	Insuffisance veineuse chronique
▪ **En cas de facteur causal aigu (grossesse, OP, …)** : elles peuvent régresser lors de la disparition de ce facteur ▪ **Autres cas** : elles peuvent régresser (grâce au traitement), le plus souvent, elles restent stables ou s'aggravent (cf. complications)	▪ **En l'absence de traitement** : aggravation progressive, apparition de complications
Complications aiguës	**Complications chroniques**
Ruptures ▪ **Rupture externe** : provoquée par un traumatisme au niveau d'un paquet variqueux : s'accompagne d'une hémorragie externe souvent impressionnante (nécessitant parfois une TS) ▪ **Rupture interstitielle** : déchirement d'une perforante lors d'un effort musculaire avec apparition d'un hématome très douloureux : à distinguer +++ d'une TVP (écho-doppler +++) **Thromboses** ▪ **Thrombose veineuse superficielle** : apparition d'un cordon rouge, douloureux, chaud sur un trajet variqueux. Peut être associée à une TVP **=> écho-doppler veineux systématique**	▪ **Dermite ocre** : extravasation sanguine avec dépôts pigmentaires (aspect purpurique et pigmenté) ; début à la partie inféro-interne de jambe ± prurit ▪ **Dermite atrophique ou atrophie blanche de Milian** : dans certaines IVC anciennes = zones blanchâtres de siège malléolaire interne ou externe, généralement entourées de fines télangiectasies et associées à une importante insuffisance veineuse. Traduit une véritable ischémie cutanée et précède et annonce souvent un ulcère veineux ▪ **Hypodermites** : œdème permanent de cheville + fibrose + sclérose + poussées inflammatoires ▪ **Eczéma variqueux** : stase veineux chronique + allergie mycosique : lésions érythémato-vésiculeuses ou squameuses ± mycose interdigitale ± ongles épaissis ▪ **Ulcères veineux chroniques** : volumineux, indolores, siégeant autour de la cheville, contours polycycliques (carte de géographie) ; peuvent se compliquer d'eczématisation et/ou de surinfection, pouvant aller jusqu'à l'arthrite de cheville (Cancérisation exceptionnelle mais justifie une biopsie en cas de bourgeonnement)

DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

VARICES	INSUFFISANCE VEINEUSE CHRONIQUE
▪ Dilatation des veines du sportif (physiologique) ▪ Malformations vasculaires congénitales chez l'enfant ▪ Fistules artério-veineuses post-traumatiques provoquant des dilatations veineuses et s'accompagnant d'un souffle et d'un thrill continu ▪ Compressions pelviennes dilatant le réseau veineux d'amont ▪ Les pathologies non veineuses : hernie crurale, kyste synovial, anévrisme poplité, hernie aponévrotique musculaire à la face externe de jambe	▪ Le problème ne se pose que lorsqu'il n'y a pas de varices associées => écho-doppler veineux aidant au diagnostic positif ▪ En cas d'œdème isolé : évoquer le diagnostic d'œdème unilatéral non inflammatoire (cf. OMI)

TRAITEMENT

PREVENTION	TRAITEMENT MEDICAL
Ne concerne que les **varices essentielles** **But** : corriger tout phénomène susceptible d'engendrer une augmentation permanente de la pression veineuse en position debout (hyperpression) afin de prévenir l'œdème, les troubles trophiques, les ulcères de jambe et la survenue de complications ▪ **Utiliser la pompe musculaire** : éviter le station debout prolongée, la position assise jambes croisées. Activité physique régulière ++ ▪ **Favoriser le drainage veineux** : surélever les pieds du lit de 10cm ▪ **Environnement thermique** : éviter l'exposition à la chaleur ▪ **Alimentation** : éviter un surpoids, un régime riche en fibre pour lutter contre une constipation chronique ▪ **Eviction des facteurs favorisants**	▪ **Médicaments veino-actifs** : il n'a jamais été démontré que ces médicaments puissent avoir un effet prophylactique en ce qui concerne la survenue ou l'aggravation d'une IVC : utilisés par certain en cas de gène fonctionnelle ; la gène esthétique ne justifie pas leur utilisation ▪ **Contention** : efficacité maximale si mises au réveil avant de poser le pied au sol ○ Indications ▪ Prévention de l'aggravation d'une IVC dans le cas de professions exposées ▪ Prévention d'une IVC au cours de la grossesse ▪ Régression de la gène fonctionnelle d'une IVC ▪ Impossibilité, CI ou complémentarité à une chirurgie ou sclérose de varices ▪ Ttt complémentaire des troubles trophiques veineux, de lymphœdèmes ○ Contre-indication : AOMI (mesurer IPS +++++)
SCLEROTHERAPIE	**TRAITEMENT CHIRURGICAL**
▪ Injection de produit sclérosant dans la veine superficielle → lésion de l'endothélium et de la partie sous-jacente de la média → évolution vers un tissu conjonctif cicatriciel → création d'un thrombus ▪ Indications ○ Varices sur un tronc saphène (diamètre varice < 1cm) ○ Sclérose des perforantes qui peuvent entretenir des récidives variqueuses ○ Varices des collatérales des troncs saphènes, après avoir vérifié que les varices ou reflux des systèmes ci-dessus ont été préalablement traités ▪ Complications ○ Réaction allergique ○ Injection intra-artérielle : gravissime, risque d'amputation ○ Risque de pigmentation ○ Hématome ○ Veinite ou périveinite (surdosage en produit) ○ Hypodermite ou nécrose cutanée en cas d'extravasation de produit	▪ Traitement radical, n'empêchant pas à 100% la récidive ; il supprime le réseau de suppléance en cas de TVP ▪ Indiqué que si le patient présent réellement des varices ▪ **Technique de référence = STRIPPING** de la grande ou de la petite saphène associée ou non à une ligature de perforante, des phlébectomies complémentaires (déambulation précoce et contention post-opératoire systématiques pendant habituellement 3 semaines + HBPM prophylactique si chirurgie de la VPS-saphène interne + ARRET DE TRAVAIL environ 1 à 3 semaines) ▪ Complications (rares) ○ Risque de l'anesthésie ○ Hématome au niveau du Scarpa ou sur le trajet du stripping ○ Paresthésies résiduelles en cas de lésion du nerf saphène interne ou externe ○ Thromboses veineuses ○ A long terme : récidive (entre 3 et 20% à 5 ans)
TRAITEMENT DES COMPLICATIONS	**SUIVI**
▪ **Ulcères** : désinfection locale + SAT-VAT ± détersion chirurgicale si besoin + application de corps gras (greffe de peau en dernier recours) ▪ **Surinfection locale** : antibiotiques locaux ± ATB systémique si infection systémique ▪ **Eczématisation** : pommade de corticoïdes ▪ **Hémorragie** : traitement d'urgence = surélévation de la jambe + pansement compressif ; envisager rapidement un traitement définitif ▪ **Phlébite superficielle** : anti-inflammatoires systémiques + repos au lit + contention élastique (traitement anticoagulant efficace uniquement si la phlébite atteint la crosse de la veine saphène interne ou externe (risque d'extension au réseau profond / l'extension d'une thrombose veineuse superficielle au niveau de la jonction saphéno-fémorale ou poplitée justifie un geste chirurgical rapide)	▪ Suivi phlébologique annuel ▪ Règles d'hygiène veineuse, notamment au travail ▪ Education patient sur le caractère chronique et évolutif de la maladie veineuse

MALADIE POST-PHLEBITIQUE

- Se développe plusieurs années après un épisode de TVP
- Entre 5 et 10 ans après une phlébite : 50% des patients développent une IVC
- **Physiopathologie** : obstruction d'une veine profonde + destruction valvulaire au niveau du thrombus + élévation des pressions en amont de la thrombose → redistribution du retour veineux vers le réseau superficiel
- **Clinique** : signes cliniques d'antécédent de phlébite + signes d'IVC
- **Diagnostic définitif** : écho-doppler veineux retrouvant une séquelle de TVP
- **Traitement préventif** : anticoagulation efficace et contention élastique lors du diagnostic de phlébite
- **Traitement curatif** : = traitement IVC, recours plus fréquent à la chirurgie

ULCÈRE DE JAMBE

Dr Tristan Mirault
Soins de suite et réadaptation vasculaire, Hôpitaux universitaires Paris-Ouest, AP-HP,
hôpital Corentin-Celton, 92130 Issy-les-Moulineaux, France
tristan.mirault@ccl.aphp.fr



DIAGNOSTIQUER un ulcère de jambe.
ARGUMENTER l'attitude thérapeutique et **PLANIFIER** le suivi du patient.

L'ulcère de jambe est une perte de substance cutanée sous le genou d'évolution chronique, c'est-à-dire sans tendance spontanée à la guérison en moins de 6 semaines. Les ulcères de jambe sont très fréquents dans la population âgée engendrant un handicap et des coûts de santé du fait du matériel pour les pansements, des actes infirmiers et des hospitalisations répétées. La femme est plus souvent atteinte (4 femmes pour 1 homme). La cause **(tableau)** est veineuse (ou à prédominance veineuse) dans environ 70 % des cas, artérielle (ou à prédominance artérielle) dans 20 % des cas, d'autre origine dans moins de 10 % des cas.

Ulcère d'origine veineuse

Étiologie, physiopathologie

L'ulcère est la phase tardive de l'évolution d'une insuffisance veineuse chronique qui peut être superficielle ou profonde et post-thrombotique ou essentielle (***v.* Q135 et 136**). Au niveau des membres inférieurs, le réseau veineux est divisé en 3 secteurs : superficiel, profond et musculaire (veines communicante, perforante…). Dans l'insuffisance veineuse superficielle essentielle, des facteurs congénitaux et environnementaux sont responsables de l'atteinte de la paroi veineuse et des valvules avec apparition de varices primitives, d'insuffisance valvulaire et de reflux. Les reflux notables concernent les abouchements directs du réseau veineux superficiel dans le réseau veineux profond : crosse de la veine grande saphène dans la veine fémorale au niveau du creux inguinal ou crosse de la veine petite saphène (saphène externe) dans la veine poplitée au niveau du creux poplité. Dans l'insuffisance veineuse post-thrombotique, dite maladie post-thrombotique, la thrombose est à l'origine d'une dévalvulation voire d'un frein à l'écoulement sanguin ou même d'une obstruction complète de la veine en cas de séquelle thrombotique. Dans les deux cas apparaît une hyperpression veineuse, élevée au niveau des veines du pied en position debout, ne diminuant pas à la marche malgré la fonction pompe du mollet comme chez le sujet normal. Cette hyperpression veineuse est responsable de troubles de la microcirculation cutanée avec dilatation des capillaires, adhésion et activation des leucocytes, et prédomine en zone périmalléolaire. En parallèle existe un relargage de radicaux libres et d'enzymes toxiques avec transsudation des liquides et protéines dans l'espace interstitiel, altérant le flux sanguin et raréfiant encore les capillaires. Enfin, les mécanismes de réparation tissulaire physiologiques sont réduits par le piégeage de facteurs de croissance et la micro-angiopathie lymphatique.

Diagnostic positif

1. Signes cliniques

L'interrogatoire précise l'ancienneté de la maladie variqueuse et les traitements pratiqués, les antécédents éventuels de maladie thromboembolique veineuse et du caractère profond ou superficiel des thromboses veineuses, les signes fonctionnels (lourdeurs de jambe, douleurs), l'ancienneté et le mode de déclenchement de l'ulcère (spontané ou après un petit traumatisme).

L'examen **(fig. 1 et 2)** précise la localisation, la taille (mesures, et photographies régulières), l'aspect du fond et des bords de l'ulcère.

L'ulcère dit « variqueux » (sur insuffisance veineuse essentielle) est localisé préférentiellement au niveau de la face médiale de jambe, en zone périmalléolaire. Il peut être de grande taille mais peu profond. Ses bords sont souples et décrivent un contour irrégulier.

L'ulcère post-thrombotique est souvent plus douloureux, à bords indurés et plus difficile à cicatriser.

L'examen précise l'aspect du fond de l'ulcère, permettant de décider du traitement local. L'ulcère peut être propre ou sale, infecté (exsudat jaune grisâtre, parfois bleu-vert en cas de colonisation par un bacille pyocyanique). Le fond peut être fibrineux, recouvert d'un dépôt grisâtre, ou atone. Il peut être bourgeonnant, en voie de cicatrisation (comblement du fond de la perte de substance par des bourgeons ou un granité rougeâtre).


FIGURE 1 Ulcère veineux.


FIGURE 2 Ulcère veineux.


FIGURE 3 Dermite ocre (insuffisance veineuse).

L'examen des téguments péri-ulcéreux permet de préciser les altérations tégumentaires chroniques : dermite ocre (**fig. 3**), atrophie blanche (plaques blanc nacré d'allure cicatricielle mais spontanées, associées à quelques télangiectasies), télangiectasies bleuâtres, chevelues ou nodules bleutés veineux, hypodermite scléreuse (aspect de botte ou guêtre sclérodermiforme) pouvant engainer aussi le pied. Cette hypodermite scléreuse est souvent plus marquée dans l'ulcère post-thrombotique.

On note aussi l'existence d'un œdème des membres inférieurs à prédominance vespérale et d'une insuffisance lymphatique associée, responsable de lésions cutanées papillomateuses et hyperkératosiques, et des complications locales : eczéma, infection.

Enfin, on recherche des séquelles d'ulcères anciens, car l'ulcère veineux est volontiers récidivant.

L'examen vasculaire des membres inférieurs comprend l'examen phlébologique, en position debout, pouvant montrer des varices du réseau veineux superficiel : varices de la veine grande saphène, le long de la face médiale de la cuisse ou de la jambe, de la veine petite saphène à la face postérieure de la jambe. Parfois les varices ne sont pas systématisées.

Le reste de l'examen clinique évalue une éventuelle participation artérielle : présence de claudication intermittente à l'interrogatoire, pouls périphériques non perçus, souffles fémoraux et mesure des index de pression systolique (IPS), rapport des pressions aux chevilles sur la pression humérale la plus haute. En effet, la prescription des thérapeutiques en dépend (***v. infra***).

2. Examens complémentaires

Devant un premier ulcère veineux de jambe, il faut réaliser un écho-Doppler veineux des membres inférieurs à la recherche d'une séquelle de maladie thromboembolique veineuse profonde et/ou superficielle et d'une insuffisance veineuse profonde et/ou superficielle, d'un obstacle au retour veineux. L'écho-Doppler étudie et caractérise la perméabilité de la veine cave et des veines iliaques, les réseaux veineux profond et superficiel des membres inférieurs, afin de localiser et d'apprécier l'intensité des incontinences valvulaires et des reflux dans les troncs veineux profonds et superficiels (incluant les veines perforantes). L'existence d'un reflux de la voie veineuse profonde est évocatrice d'une maladie post-thrombotique mais il peut aussi s'agir d'une insuffisance valvulaire profonde primitive.

L'écho-Doppler artériel n'est d'aucun intérêt si tous les pouls des membres inférieurs sont perçus et les index de pression systolique supérieurs à 0,9.

Les prélèvements bactériologiques d'un ulcère infecté ne sont pas recommandés car inappropriés pour un diagnostic bactériologique fiable. En effet, la peau étant colonisée, l'ulcère l'est également et le germe pathogène de la dermo-hypodermite n'est pas nécessairement celui présent en surface.

Selon l'état du patient sont pratiqués un examen nutritionnel, un bilan étiologique d'œdème des membres inférieurs : recherche d'obstacle veineux cave qu'il soit extrinsèque ou intrinsèque, d'une insuffisance cardiaque, d'une insuffisance hépatocellulaire, d'un syndrome néphrotique.

Ulcère de jambe

POINTS FORTS À RETENIR

- L'interrogatoire et l'examen clinique orientent rapidement vers la cause de l'ulcère, qui est le plus souvent d'origine veineuse.
- Les examens complémentaires confirment le diagnostic et permettent surtout de poser les indications thérapeutiques.
- Le traitement local de l'ulcère doit toujours être complété du traitement adapté à l'étiologie : compression veineuse multicouche si ulcère veineux, revascularisation si ulcère artériel.

Évolution

1. Complications locales

L'eczématisation peut survenir sous forme de plaques érythémateuses, prurigineuses, parfois squameuses. Il peut s'agir d'un véritable eczéma de contact allergique souvent suintant, vésiculeux, très prurigineux ou d'une dermite d'irritation plus souvent vernissée, parfois squameuse, bien limitée, s'accompagnant d'une sensation de brûlure. Cette irritation est due à des topiques locaux mal utilisés (savon liquide non rincé, mauvaise dilution…).

Les infections des téguments péri-ulcéreux à type soit d'une lymphangite, soit d'une dermo-hypodermite (placard rouge chaud douloureux avec souvent adénopathie satellite, fièvre) peuvent évoluer vers une cellulite nécrosante.

Enfin, devant un ulcère très ancien, qui ne cicatrise pas, il ne faut pas méconnaître la possible dégénérescence carcinomateuse et réaliser une biopsie cutanée de l'ulcère.

2. Complications générales

Elles regroupent des affections diverses : tétanos, autres infections générales, impotence fonctionnelle.

3. Récidive

La récidive est fréquente.

Traitement

1. Facteurs influençant la cicatrisation

Au troisième mois de traitement, 70 % des ulcères veineux sont cicatrisés. De nombreux facteurs entrent en jeu dans la cicatrisation de l'ulcère veineux. L'ulcère est plus long à cicatriser s'il est ancien, de grande taille et s'il existe une atteinte veineuse profonde ou un lymphœdème. Il en est de même s'il existe une artériopathie ou d'autres pathologies concomitantes associées (diabète, insuffisance cardiaque, anémie). Une situation sociale défavorisée peut entraîner une mauvaise observance du traitement.

2. Traitement local symptomatique

Le schéma classique associe lavage à l'eau et au savon, anesthésie locale, détersion des zones fibrineuses, et pansement primaire afin d'obtenir le bourgeonnement qui comble la perte de substance puis l'épidermisation (à partir des bords de l'ulcère).

Après nettoyage à l'eau et au savon, on peut appliquer durant 10 minutes avant rinçage des antiseptiques locaux si l'ulcère est infecté : classiquement eau boriquée 3 %, plus rarement Betadine dermique. Après quelques jours la plaie est propre et le nettoyage à l'eau et au savon suffit. L'utilisation des antibiotiques locaux est inutile et non recommandée.

Après application d'un anesthésique local pendant au moins 10 minutes (lidocaïne), la détersion mécanique à la curette ou au scalpel est réalisée lors des pansements. Elle peut être chirurgicale pour les ulcères rebelles à socle scléreux. Par ailleurs, pour préparer une détersion on peut utiliser un hydrogel ou un pansement gras pendant 48 heures ; ils permettent de ramollir la fibrine et facilitent ainsi la détersion de l'ulcère.

Le bourgeonnement est classiquement favorisé par des corps gras (tulle vaseliné) ; des hydrocolloïdes, pansements occlusifs et absorbants, composés de carboxyméthylcellulose ; des hydrogels composés de crilanomère. L'objectif est de créer au niveau de l'ulcère un microclimat humide qui est favorable au bourgeonnement et à l'épidermisation. La détersion est moins douloureuse. Les pansements sont plus espacés (tous les 2 jours puis 2 fois par semaine puis 1 fois par semaine). En cas d'exsudats importants, des alginates de calcium, extraits d'algues ou des hydrocellulaires permettent d'éviter la macération de la plaie.

L'épidermisation est favorisée par les corps gras, les hydrocolloïdes et les hydrocellulaires. Les greffes dermo-épidermiques en pastilles ou en résille permettent d'accélérer l'épithélialisation et sont très utiles lors des ulcères de grande taille.

Les téguments péri-ulcéreux sont traités en fonction de la lésion :
- eczéma et dermite ulcéreuse : solution de nitrate d'argent 0,5 %, crayon au nitrate d'argent ou dermocorticoïdes ;
- sécheresse cutanée : vaseline (huile ou pommade).

Des procédés physiques sont aussi utilisés comme la création d'une dépression (thérapie par pression négative) au niveau de la plaie afin de favoriser son comblement.

Afin de surveiller la bonne évolution de l'ulcère, l'adaptation du protocole de soins infirmiers et l'absence de complication, le suivi du patient est primordial. Rapproché au début (au moins une fois par mois), il peut être espacé à mesure que l'ulcère se cicatrise. Enfin, il faut se rappeler que le traitement étiologique comprenant la compression veineuse visant à diminuer l'hypertension veineuse ambulatoire est plus important que le traitement local.

3. Compression veineuse

La compression veineuse est le principal traitement local de l'ulcère veineux. Plus de la moitié des échecs de cicatrisation seraient dus à une compression mal appliquée ou non portée. Il faut

prendre le temps d'en expliquer l'intérêt au patient et contrôler ultérieurement sa bonne mise en place. Il faut prescrire soit des bandages multitype en première intention ou des bandes sèches inélastiques ou à allongement court ou bandes enduites ou bas (chaussettes, bas-cuisse, collants) > 36 mmHg. La pression à retenir est la plus forte supportée par le patient. Le repos en position de drainage veineux doit être conseillé, surtout s'il existe un œdème : décubitus dorsal, pieds du lit surélevés de 10 cm, en particulier en cas d'ulcère rebelle ou position assise, jambes allongées sur un tabouret. Enfin, l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs (AOMI) avec un indice de pression systolique (IPS) < 0,6, et la micro-angiopathie diabétique évoluée sont des contre-indications à la compression veineuse.

4. Traitement chirurgical

Les indications à la chirurgie relèvent d'une consultation spécialisée, et concernent les éveinages de veine grande saphène incontinente, en l'absence d'incontinence veineuse profonde associée.

Les varices saphènes se compliquent de troubles trophiques, reconnus comme étant à l'origine d'une diminution de qualité de vie des patients. La chirurgie d'exérèse, associant crossectomie et stripping, est la procédure chirurgicale de référence du traitement des varices saphènes. La chirurgie endoluminale ou endovasculaire est une alternative proposée.

5. Autres traitements

La vaccination antitétanique doit être faite ou remise à jour. Les antalgiques sont adaptés aux besoins en particulier avant les soins locaux. Les phlébotropes sont inefficaces sur la cicatrisation des ulcères et ne doivent donc pas être prescrits. La mobilisation des articulations du pied et de la jambe aide à la fonction pompe du mollet.

6. Prévention primaire de l'ulcère veineux

Elle est essentielle : traitement préventif des thromboses veineuses profondes (***v.* Q 135**), compression veineuse dans l'insuffisance veineuse chronique (***v.* Q 136**).

7. Prévention secondaire de l'ulcère veineux : prévention de la récidive

Elle est assurée, après la cicatrisation, par le port permanent d'une compression veineuse : bas (chaussettes, bas-cuisse, collants) de 20 à 36 ou > 36 mmHg, ou bandes sèches à allongement court. En France, selon la pression de compression mesurée au niveau de la cheville, les bas sont historiquement répartis en quatre classes distinctes (à l'étranger, d'autres classifications existent) : entre 10 et 15 mmHg : classe I ; entre 15,1 et 20 mmHg : classe II ; entre 20,1 et 36 mmHg : classe III ; supérieur à 36 mmHg : classe IV.

L'examen clinique vérifie aussi l'état de nutrition du patient ainsi que l'absence d'anomalies musculo-squelettiques au niveau de la cheville (ankylose de l'articulation tibiotarsienne) ou de la voûte plantaire qui sont à corriger car ce sont des facteurs de récidive.

TABLEAU

Diagnostic différentiel entre ulcère veineux et artériel

	Ulcère veineux	Ulcère artériel
Terrain	Femme de 50-70 ans avec surpoids ou obésité	Homme de 50 ans, fumeur
Antécédents	Maladie variqueuse personnelle ou familiale, insuffisance veineuse des membres inférieurs, maladie thromboembolique veineuse	Tabagisme, hypertension artérielle, dyslipidémie, diabète. Autres sites symptomatiques d'athérosclérose (accident vasculaire cérébral, angor, infarctus du myocarde…)
Caractéristiques de l'ulcère	Ancien, étendu, bords souples, peu profond, bourgeonnant, ou fibrineux, exsudatif, de siège péri-malléolaire, douleurs modérées	Unique ou multiple, petit, bords abrupts, atone, fond creusant, atteignant tendon, capsule articulaire, os, nécrose associée. Localisation suspendue. Très douloureux.
Lésions péri-ulcéreuses	Capillarite ectasiante, dermite ocre, atrophie blanche, hypodermite chronique sclérodermiforme	Talon déshabité (peu vascularisé), troubles trophiques aux points d'appui (orteils, talon)
Examens complémentaires	Écho-Doppler veineux : séquelles thrombotiques, réseau veineux superficiel et/ou profond refluant	Mesure des index de pression systoliques ; abolition des pouls distaux, souffles vasculaires fémoraux, froideur cutanée, temps de recoloration élevé, dépilation… Écho-Doppler artériel et angio-scanner artériel : bilan des plaques d'athérome, sténoses, occlusions artérielles
Axes majeurs du traitement	Compression veineuse multicouche, surélévation du membre	Revascularisation

Ulcère d'origine artérielle

Étiologie, physiopathologie

L'athérosclérose se complique habituellement de sténoses et d'occlusions artérielles avec, dans le cas de l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs (AOMI), une réduction des pressions en distalité comme en témoigne l'index de pression systolique inférieur à 0,9. L'artériopathie oblitérante des membres inférieurs se manifeste soit par une ischémie d'effort (claudication intermittente à la marche), soit par une ischémie de repos (ischémie critique). En effet, s'il n'existe pas de compensation (en cas de sténoses étagées, d'absence de collatérales ou en cas d'atteinte d'artères terminales), la diminution du flux est responsable d'une ischémie critique (ischémie permanente) et cette insuffisance artérielle peut conduire à une ouverture cutanée : l'ulcère voire la nécrose.

Diagnostic positif

1. Signes cliniques

Les ulcères artériels **(fig. 4 et 5)** surviennent typiquement chez l'homme de plus de 50 ans avec facteurs de risque cardiovasculaire : tabagisme, hypertension artérielle, diabète, dyslipidémie, surcharge pondérale, sédentarité. Il convient de dépister l'artérite oblitérante des membres inférieurs par la mesure des index de pression systolique et de rechercher d'autres localisations d'athérosclérose : aux troncs supra-aortiques, aux artères coronaires et à l'aorte abdominale, afin de conforter le diagnostic. L'interrogatoire retrouve une claudication intermittente à la marche, soulagée lors de l'arrêt de l'effort, ou des douleurs de décubitus, calmées par la position jambe pendante témoin d'un stade plus sévère : l'ischémie critique.

L'ulcère lui-même est très douloureux. Il siège classiquement de manière suspendue à la face antéro-latérale de la jambe, ou sur le dos du pied. Ses bords sont nets dits « à l'emporte-pièce ». Il est creusant et nécrotique. Les orteils, le pied ou la jambe peuvent être froids avec des téguments pâles.

La peau est souvent sèche (surtout aux orteils) avec une diminution de la pilosité et parfois une amyotrophie. Les troubles tégumentaires sont moins marqués que dans l'insuffisance veineuse. Les pouls distaux (voire proximaux) ne sont pas perçus. L'auscultation recherche des souffles sur le trajet des artères.

2. Examens complémentaires

Le diagnostic d'artérite oblitérante des membres inférieurs est confirmé par l'écho-Doppler artériel des membres inférieurs qui décrit les plaques d'athérome, sténoses et occlusions d'artères. L'angioscanner des artères des membres inférieurs offre une analyse morphologique plus nette des sténoses ou occlusions en vue d'un geste de revascularisation. L'artériographie devrait ainsi être réservée aux revascularisations endovasculaires, c'est-à-dire à visée thérapeutique et non seulement diagnostique.

Le bilan général recherche un diabète et ses complications, une dyslipidémie, et d'autres localisations de l'artériopathie (cœur, vaisseaux du cou).



FIGURE 4 Ulcère artériel



FIGURE 5 Ulcère artériel.

Caractéristiques évolutives

L'ankylose de l'articulation tibio-tarsienne est moins fréquente que pour les ulcères veineux (peu d'hypodermite scléreuse engainant la cheville). En raison du caractère creusant de l'ulcère, il existe un risque de mise à nu des tendons et surtout de l'os et des articulations sous-jacentes (cheville, orteils) avec ostéo-arthrite possible. L'existence d'une infection profonde et/ou d'une nécrose expose à la gangrène et au risque d'amputation.

Particularités du traitement

1. Traitement local

Dans l'ulcère artériel, avec index de pression systolique inférieur à 0,6, il y a une contre-indication au port d'une compression veineuse qui aggraverait l'insuffisance artérielle. En décubitus, la jambe peut être en position légèrement déclive (tête du lit surélevée de 10 cm) afin de favoriser la circulation artérielle, mais on cherche à éviter la position jambe pendante en raison du risque d'apparition d'œdème.

Le choix des pansements suit le même raisonnement que pour l'ulcère veineux. À la différence des ulcères d'origine veineuse, ceux d'origine artérielle sont volontiers plus fibrineux, secs et nécrotiques.



FIGURE 6 Mal perforant plantaire.



FIGURE 8 Angiodermite nécrotique.



FIGURE 7 Mal perforant plantaire.



FIGURE 9 Maladies des emboles de cristaux de cholestérol.

2. Traitement étiologique

Dans l'ischémie critique avec plaie, il faut rechercher la revascularisation maximale du membre atteint, levant d'abord les obstacles proximaux puis ceux distaux. L'approche par voie endovasculaire ou par chirurgie à ciel ouvert dépend de la pratique des centres, et est bien souvent combinée.

Le traitement médical repose sur l'arrêt du tabac, la correction des facteurs de risque associés et la prévention cardiovasculaire secondaire en associant un antiagrégant plaquettaire, une statine et un inhibiteur de l'enzyme de conversion. L'iloprost, un analogue des prostacyclines, a des propriétés vasodilatatrices pouvant aider à lutter contre l'insuffisance artérielle dans l'ischémie critique en cas de revascularisation insuffisante (geste difficile ou échec).

Ulcère mixte : ulcère avec part artérielle et veineuse

Chez le sujet âgé, il existe souvent une cause mixte (artérielle et veineuse) pour laquelle il faut apprécier la part respective de chaque cause afin d'adapter les indications thérapeutiques.

Ainsi, le sujet avec artériopathie oblitérante des membres inférieurs peut avoir un ulcère artériel pur témoin de la gravité de l'artérite mais aussi un ulcère mixte artériel et veineux de meilleur pronostic. À l'inverse, un ulcère avec toutes les caractéristiques d'une origine veineuse chez un patient avec artérite oblitérante des membres inférieurs va limiter la force de la compression élastique voire la contre-indiquer, rendant le pronostic de cicatrisation moins bon.

Diagnostics différentiels

Exulcérations ou érosions

Il s'agit de lésions cutanées plus superficielles qu'un ulcère, dermatoses bulleuses par exemple.

Mal perforant plantaire (fig. 6 et 7)

La localisation de la perte de substance cutanée est en regard des points de pression : face plantaire du pied au talon ou sous les métatarso-phalangiennes.

L'examen clinique retrouve les signes fonctionnels et cliniques d'une neuropathie sensitive et de l'hyperkératose réactionnelle à l'appui. Ses causes principales sont le diabète et la neuropathie alcoolique. Puis viennent les autres causes de neuropathie périphérique : post-radique, d'origine radiculaire ou plexique, la syphilis et plus rarement la lèpre.

La mise en décharge, l'éviction de l'appui sont les éléments clefs pour permettre la cicatrisation.

Angiodermite nécrotique (fig. 8)

L'angiodermite nécrotique se distingue des ulcères artériels par les points suivants : femme de plus de 60 ans, hypertendue (90 % des cas) et parfois diabétique (30 % des cas).

L'ulcère, de début brutal, est préférentiellement localisé à la face antéro-latérale de jambe, parfois bilatéral. Secondaire à une artériolosclérose (atteintes des artérioles et artères musculaires de petit calibre), la plaque initialement érythémateuse purpurique ou cyanique livédoïde évolue vers une nécrose superficielle, arrondie ou polycyclique, avec une bordure persistante cyanotique ou purpurique.

Cet ulcère est beaucoup plus douloureux qu'il n'y paraît, ce qui est également un argument diagnostique.

Le bilan artériel est généralement normal, mais la présence d'une artériopathie oblitérante des membres inférieurs n'exclut pas le diagnostic. L'évolution est longue mais souvent bonne après des récidives fréquentes. Aucun traitement étiologique n'a fait la preuve de son efficacité. Les greffes précoces et répétées diminuent la douleur et réduiraient le délai de cicatrisation. Il convient de contrôler parfaitement l'hypertension artérielle et l'équilibre du diabète.

Embolies de cristaux de cholestérol (fig. 9)

La maladie des emboles de cristaux de cholestérol conduit à des lésions cutanées distales (pulpe des orteils, plante et dos du pied) cyaniques, livédoïdes dont l'évolution peut conduire à des plaques ulcéro-nécrotiques. Elle survient sur un terrain d'athérosclérose, soit spontanément, soit plus fréquemment après un geste endovasculaire, ayant pour conséquence de déstabiliser les plaques d'athérome. S'y associent une hyperéosinophilie et parfois une insuffisance rénale, et des cristaux de cholestérol visibles au fond d'œil.

Purpura vasculaire nécrotique

Les ulcères sont de causes multiples : cryoglobulinémie, dysglobulinémie et hémopathie, infection, toxidermie, collagénose (polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux systémique, sclérodermie systémique), vascularite.

Autres causes vasculaires ou hématologiques

Elles concernent la polyglobulie, la thrombocytémie, l'anémie hémolytique, la drépanocytose, les malformations vasculaires.

Pyoderma gangrenosum

C'est une ulcération nécrotique avec clapiers purulents et bourrelet périphérique qui doit faire rechercher une dysglobulinémie, une maladie de Crohn ou une rectocolite hémorragique.

Autres causes infectieuses plus fréquentes sous les tropiques

Ce sont la syphilis, la lèpre, la tuberculose, les mycobactéries atypiques, les mycoses profondes et les parasitoses.

Causes traumatiques

Elles regroupent l'ulcère sur hématome du sujet âgé à peau fine ; l'ulcère prétibial traumatique du sujet jeune ; les escarres de pression ; la pathomimie.

Autres causes rares

Parmi elles : tumeurs ulcérées (carcinome basocellulaire, carcinome épidermoïde, lymphomes cutanés…), syndrome de Werner, syndrome de Klinefelter, hyperparathyroïdie, déficit en prolidase.•



T. Mirault déclare avoir participé à des essais cliniques avec les laboratoires : Thuasne, Urgo, Astra-Zeneca, Boehringer-Ingelheim, Daiichi Sankyo, Bayer, Pfizer.

POUR EN SAVOIR +

Haute Autorité de santé. Recommandations pour la prise en charge de l'ulcère veineux en dehors des pansements. Recommandations de bonnes pratiques, juin 2006.

Haute Autorité de santé. La compression médicale dans les affections veineuses chroniques. Fiche de bon usage, septembre 2010.

Haute Autorité de santé. Dispositifs de compression médicale à usage individuel : utilisation en pathologies vasculaires. Rapport septembre 2010.

Collège des enseignants de médecine vasculaire. VALMI: http://cemv.vascular-e-learning.net/Valmi/

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

QRM 1

Devant un trouble trophique des membres inférieurs, quels éléments sont en faveur de son origine artérielle ?

A – Lésion creusante à bords nécrotiques d'un orteil

B – Localisation malléolaire médiale en aval d'une veine saphène variqueuse

C – Ulcère en carte de géographie, à bords surélevés, non douloureux, avec œdème de cheville

D – Ulcère atone chez un patient diabétique avec abolition des pouls artériels du membre concerné

E – Index de pression systolique cheville/bras < 0,5 au membre concerné

QRM 2

Devant la découverte d'un ulcère d'origine artérielle de jambe chez l'un de vos patients, quelle est votre attitude thérapeutique ?

A – Soins locaux de détersion par une infirmière au domicile avec prochaine consultation à 3 mois

B – Explorations vasculaires par échographie-Doppler artériel des membres inférieurs

C – Revascularisation du membre inférieur gauche adaptée aux lésions artérielles présentes

D – Hospitalisation pour soins locaux, mise au repos du membre inférieur, surveillance rapprochée de l'évolution locale, et de l'apparition de signes infectieux

E – Dépistage des autres atteintes artérielles liées à l'athérosclérose

QRM 3

Devant un trouble trophique des membres inférieurs, quel élément n'est pas en faveur de son origine veineuse ?

A – Lésion peu creusante à bords surélevés fond humide et fibrineux

B – Localisation malléolaire médiale en aval d'une veine saphène variqueuse

C – Ulcère en carte de géographie, non douloureux, avec œdème de cheville

D – Ulcère unique de grande taille, fond rouge et bourgeonnant, et présence des pouls périphériques

E – Index de pression systolique cheville/bras < 0,5 au membre concerné

QRM 4

Devant un trouble trophique des membres inférieurs, quel élément n'est pas en faveur d'un mal perforant plantaire ?

A – Lésion creusante atone, indolore, avec contact osseux

B – La présence d'orteils cyaniques après une angioplastie de sténose d'artère rénale.

C – La localisation en regard d'un point d'appui

D – La présence d'une neuropathie diabétique

E – La présence d'une neuropathie alcoolique



Retrouvez toutes les réponses et les commentaires sur www.etudiants.larevuedupraticien.fr



226 – ULCERE DE JAMBE

Ulcération d'évolution chronique
Fréquent chez les **sujets âgés**
Etiologie le plus souvent **vasculaire**

PHYSIOPATHOLOGIE

INSUFFISANCE VEINEUSE (80% des ulcères de jambe)

Système veineux des MI : 2 réseaux :
- Réseau veineux profond : 90% du retour veineux
- Réseau superficiel (en cause dans les varices): 10% du retour veineux → 2 voies: grande veine saphène (VGS) ou saphène interne + petite veine saphène (VPS) ou saphène externe

Système anastomotique entre les 2 voies superficielles et entre les 2 réseaux : veines perforantes

Ulcère veineux : conséquence de l'hyperpression veineuse chronique dans le réseau veineux superficiel, 2r à :
- Incontinence saphénienne et/ou perforante dans maladie variqueuse primitive
- Incontinence des troncs profonds (entraînant 2rmt une stase dans réseau superficiel) dans maladie post-phlébitique

Hyperpression veineuse chronique → thrombose capillaro-veinulaire et dépôts péri-capillaires de fibrine qui font obstacle à l'oxygénation tissulaire

INSUFFISANCE ARTERIELLE (10% des ulcères de jambe)

Atteinte des artères de gros et moyen calibre → Ischémie chronique → Atrophie cutanée qui fait le lit de l'ulcère

ATTEINTE DE LA MICRO-CIRCULATION (artérioles, capillaires, veinules)

Le plus souvent 2r à l'insuffisance veineuse (thrombose capillaro-veinulaire) ou artérielle (thrombose artériolo-capillaire)

Peut parfois être primitive, comme dans angiodermite nécrosante ou ulcères par vascularite

Il existe souvent un facteur déclenchant, en particulier traumatique +++

ETIOLOGIES

Fréquentes	Rares
▪ Insuffisance veineuse variqueuse ou post-phlébitique ▪ Insuffisance artérielle ▪ Ulcères mixtes artério-veineux ▪ Angiodermite nécrosante	▪ Hémopathies, Vascularites ▪ Pyoderma gangrenosum ▪ Thrombo-angéite oblitérante : maladie de Buerger ▪ Infections bactériennes (TB, syphilis), mycoses profondes ▪ Neuropathies, Pathomimie

ANGIODERMITE NECROTIQUE

Terrain
- Age **> 60 ans**, prédominance **féminine**
- FdR +++ : **HTA** (90% des cas) et **diabète**
- **Absence d'AOMI ou insuffisance veineuse**

Caractère de l'ulcère
- Début **brutal**, souvent **après traumatisme minime**
- **Plaque prupurique violacée** → plaque de **nécrose noirâtre** → **Ulcération extensive à bords purpuriques violacés**
- **Douleur intense permanente**
- Localisation typique : **1/3 inferieur loge antéro-externe de jambe +++**
- Parfois **bilatéral** et **symétrique**

Evolution
- Extension initiale peu accessible au traitement
- **Cicatrisation constante** mais risque important de **récidive**

Histologie (uniquement si doute dg avec vascularite)
- Lésions **d'artériolosclérose**, plus rarement thromb**oses artério-capillaire**s

Traitement
- Traitement de la **cause favorisante : HTA +++,** diabète
- **Antalgiques**
- **Greffe de peau précoce** (?) : effet antalgique

DIAGNOSTIC d'ULCERE VEINEUX ou A PREDOMINANCE VEINEUSE

- Antécédents veineux, signes cliniques d'insuffisance veineuse chronique
- Rechercher une AOMI associée
- Mesure de l'IPS
  - IPS entre 0,9-1,3 : ulcère veineux pur (absence d'AOMI)
  - IPS entre 0,7-0,9 : ulcère mixte à prédominance veineuse (AOMI n'expliquant pas l'ulcère)
- Echo-doppler veineux
- Echo-doppler artériel si
  - Abolition des pouls périphériques
  - Symptômes ou autres signes cliniques d'AOMI
  - IPS < 0 ,9 ou > 1,3 (artères incompressibles)

DIAGOSTIC
3 situations

1. **Ulcère de jambe veineux ou artériel (cf tableau)**
   Si l'ulcère complique une pathologie vasculaire connue, il faut rechercher :
   - Facteur déclenchant (trauma, infection locale)
   - Aggravation artériopathie ou maladie veineuse pré-existantes
   - Pathologie générale associée (IC, anémie)
2. **Angiodermite nécrotique (cf encadré)**
3. **Si cause vasculaire éliminée** → S'orienter vers une **étiologie rare ++**

EVOLUTION

Evolution longue mais favorable sous traitement bien conduit
1. Détersion du fond de l'ulcère
2. Bourgeonnement à partir du fond, épidermisation des bords et annexes
3. Fermeture de l'ulcère : cicatrice fragile (récidives ++)

COMPLICATIONS

- **Infectieuses** : en absence de signes clinique d'infection, il n'y a pas lieu de faire des prélèvements bactério, ni ATB
  - Locales : **Erysipèle +++**, autres dermo-hypodermite bactériennes, lymphangite, ostéite
  - Générales : bactériémies, tétanos : **SAT-VAT +++ (0)**
- **Eczématisation péri-ulcéreuse**
  - Facteur d'extension de l'ulcère
  - Rechercher une intolérance aux topiques utilisés ++
- **Dégénérescence en carcinome spinocellulaire** : rare, à redouter devant tout bourgeonnement anormal des bords de l'ulcère ou le dvt d'une tumeur → Biopsie +++
- **Récidives +++,** chronicité avec hospitalisations fréquentes ++
- **Hémorragies locales** : rupsture de varice ou nappe diffuse par bourgeonnement excessif
- **Phlébolithes** : calcifications, peuvent gêner la cicatrisation
- **Enraidissement articulaire +++,** rétractions tendineuses
- **Général** : complications décubitus, décompensation tares

TRAITEMENT

① TRAITEMENT ETIOLOGIQUE +++

Indispensable à la guérison et la prévention des rechutes +++

Ulcère veineux : ⟶

Ulcère artériel : Cf AOMI

IPS

- Rapport entre la PAS à la cheville et la PAS brachiale
- Mesurer par un doppler continu
- Recherche une AOMI associée ou permet d'adapter la compression
- Limites : surestimation de l'IPS par la médiacalcose et méconnaissance d'une AOMI. Si discordance clinique et IPS : faire un doppler artériel

IPS entre
- 0,9-1,3 : Normal
- 0,7-0,9 : AOMI bien compensée
- 0,4-0,7 : AOMI peu compensée
- < 0,4 : AOMI sévère
- > 1,3 : artères incompressibles (médiacalcose) → Faire un écho-doppler artériel

TRAITEMENT D'UN ULCERE VEINEUX

- Compression à haut niveau de pression (30-40mmHg à la cheville) si IPS entre 0,8 et 1,3
- Prise en charge de l'AOMI associée si ulcère mixte et adaptation de la compression (<30mmHg)
- Traitement des comorbidités (surpoids, diabète, HTA, dénutrition)
- Prévention des traumatismes et traitement précoce des plaies
- Règles hygiéno-diététiques
- Drainage de posture, mobilisation globale, positions à éviter
- Vaccination antitétanique
- Prise en compte du contexte social et gériatrique
- Traitement de la douleur
- Chirurgie des insuffisance veineuse superficielles en l'absence d'obstruction ou de reflux veineux profond axial total
- Greffes en pastilles ou en filet si ulcère résistant au traitement > 6 mois ou ulcère de grande taille > 10cm2

② TRAITEMENTS LOCAUX

En absence de complications locales et si état général le permet : soins locaux par IDE à domicile

Soins tous les jours, **jusqu'à détersion et début du bourgeonnement**, puis espacement selon l'évolution (1j/2 à 2x/sem)

4 phases :

1. **NETTOYAGE**
   - Bains de jambe inutiles
   - Nettoyage à la **compresse imbibée de sérum physiologique** si ulcère propre ou **acide lactique dilué** si ulcère cliniquement colonisé à pyocyanique (odeur fétide, couleur verdâtre)
2. **DETERSION**
   - Pour enlever les débris purulents, dépôts fibrineux et tissus nécrotiques qui recouvrent le tissu sain
   - **Détersion mécanique** : à la curette ou bistouri, douloureuse, antalgiques type Emla
   - **Détersion chimique** : enzymes protéolytiques (pommade Elase) ou produits absorbants : hydrogel
3. **BOURGEONNEMENT et EPIDERMISATION**
   - Pansements **gras** (vaseline, paraffine) ou **hydrocolloïdes** ou **hydrocellulaires**
   - Si bourgeonnement excessif : crayon au **nitrate d'argent ou dermocoticoïdes**
   - Si ulcère détergé et bourgeonnant de grande taille (10cm²) ou épidermisation trop lente (>6mois) : **auto-greffe de peau** en pastille ou filet à envisager
4. **A toutes les étapes, SOINS DE LA PEAU PERI-ULCEREUSE**
   - Protection **systématique** par de la **vaseline**
   - **Dermocorticoïdes** si eczéma péri-ulcéreux

③ TRAITEMENTS GENERAUX

- Mettre à jour les **vaccinations anti-tétaniques**
- **Traiter la douleur** :
  - En fonction de la cause : changement de pansement, adapter la compression, traitement des complications locales, topique anesthésique pour les soins
  - Antalgiques si mesures spécifiques insuffisantes : palier 1 ou 2, parfois 3
- Recommander la **mobilisation globale et des chevilles** (kinésithérapie si nécessaire)
- **Traiter les comorbidités** : surpoids, diabète, dénutrition, IC, HTA…
- **Prévenir des traumatismes et traiter précocement les plaies**
- **Anticoagulation préventive** non systématique → Surtout si ulcère veineux et alitement important ++
- **Antibiothérapie générale** : UNIQUEMENT en cas de signes cliniques d'infection : sauf orientation, active en 1ère intention sur streptocoque β-hémolytique et S. Aureus : pénicilline M ou macrolides ou synergistines

SURVEILLANCE ET COMPLICATIONS DES ABORDS VEINEUX

Dr David Lebeaux[1], Dr Benoit Pilmis[1,2]
1. Université Paris-Descartes, Sorbonne Paris-Cité, AP-HP, hôpital Necker-Enfants malades, centre d'infectiologie Necker-Pasteur et institut Imagine, Paris, France
2. Équipe mobile de microbiologie clinique, groupe hospitalier Paris-Saint-Joseph, Paris, France
david.lebeaux@yahoo.fr



Situations cliniques fréquentes et/ou urgentes

La prise en charge de multiples pathologies aiguës ou chroniques impose l'utilisation de cathéters veineux pour permettre l'injection de traitements tels que les antibiotiques, les chimiothérapies anticancéreuses, la nutrition parentérale ou des solutés de réhydratation. Le choix entre les différents types de cathéter existants dépend de la nature et de la durée du traitement intraveineux nécessaire, du terrain du patient mais également de sa gravité clinique. Bien qu'ils apportent un bénéfice clinique aux patients, le recours à ces cathéters veineux expose à des complications dont la fréquence et la prise en charge dépendra du type de cathéter concerné. Il est donc important de distinguer les cathéters veineux selon 2 critères : « central » *versus* « périphérique » et « courte durée » *versus* « longue durée ».

Différents types de cathéter veineux en fonction des situations cliniques

La première dichotomie se fait entre les cathéters périphériques et les cathéters centraux. Les cathéters périphériques sont insérés dans une veine périphérique, de faible calibre, et leur longueur est comprise entre 19 et 45 mm (**fig. 1A**). Ces cathéters périphériques sont rapidement insérés (environ 10 minutes) et permettent l'injection de n'importe quel traitement intraveineux, à condition qu'il ne soit pas veinotoxique et que le débit de perfusion soit compatible avec le diamètre du cathéter. L'insertion de ces cathéters périphériques est un geste infirmier réalisé sur prescription médicale.

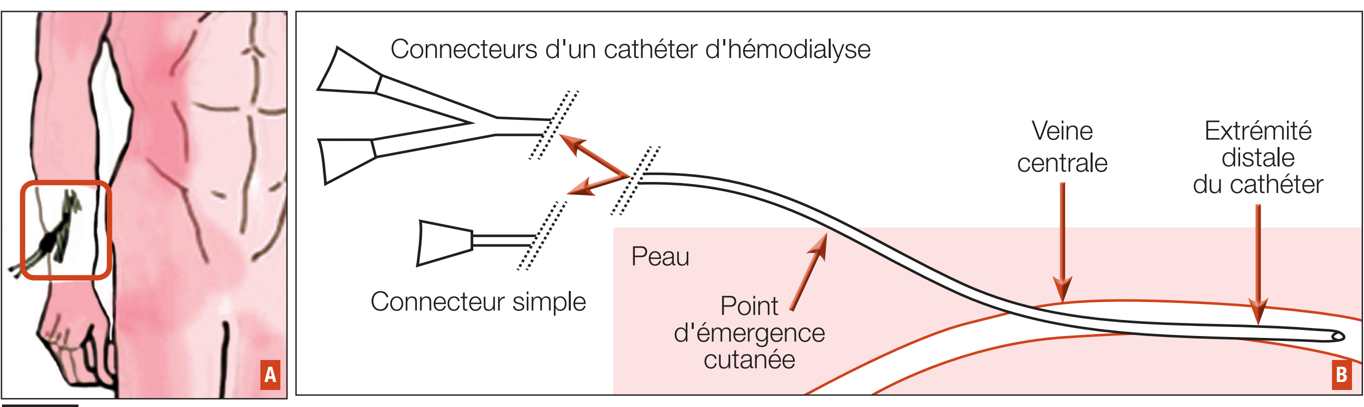


FIGURE 1 **Les différents types de cathéter de courte durée.** A. Cathéter veineux périphérique. B. Cathéter veineux central. Le cathéter veineux central de courte durée peut être utilisé pour l'injection de substances intraveineuses (connecteur simple) ou à l'hémodialyse.

Les cathéters centraux sont insérés dans des veines centrales de gros calibre (veine sous-clavière, jugulaire interne ou fémorale) et peuvent être indiqués dans 3 contextes :
– l'injection chronique (prolongée ou répétée) de substances veinotoxiques (chimiothérapie anticancéreuse ou nutrition parentérale) ;
– l'hémodialyse ;
– l'abord veineux d'un patient présentant une défaillance d'organe (contexte de réanimation) ou en cas d'échec à la mise en place d'un cathéter périphérique.

Parmi ces cathéters veineux centraux, il est possible de distinguer les cathéters de courte durée (laissés en place moins de 10 à 14 jours) et les cathéters de longue durée. Tous les cathéters centraux sont insérés par des médecins (anesthésiste-réanimateur, chirurgien ou radiologue) et imposent des mesures d'asepsie proches de celles d'un bloc opératoire (v. plus bas). Les cathéters centraux de courte durée (**fig. 1B**) sont classiquement utilisés et posés en réanimation chez les patients présentant une ou plusieurs défaillances d'organes ou bien pour les patients nécessitant un traitement intraveineux court mais pour lesquels l'insertion d'un cathéter veineux périphérique a échoué. Les cathéters de longue durée peuvent être maintenus plusieurs mois voire plusieurs années chez les patients. Les cathéters de longue durée correspondent aux chambres implantables (**fig. 2A**), aux cathéters tunnellisés (**fig. 2B**) et aux PICC-line (pour *peripherally inserted central catheters*) (**fig. 2C**). Le fait que ces cathéters de longue durée soient totalement implantés ou fassent l'objet d'une tunnellisation réduit le risque de contamination microbienne. En effet, le trajet sous-cutané (ou tunnellisation) fait office de barrière mécanique à la migration des micro-organismes présents à la surface de la peau (**fig. 2B**). Les principales indications de ces cathéters veineux centraux de longue durée sont l'injection chronique de chimiothérapie anticancéreuse ou de nutrition parentérale et l'hémodialyse chronique (dans l'attente de transplantation rénale ou de la confection d'une fistule artério-veineuse).

Le choix entre l'un ou l'autre de ces cathéters dépend donc de l'indication et du type de substances intraveineuses administrées mais également de la durée prévue des soins. Quel que soit le type de cathéter, certains éléments de prise en charge sont communs en termes de conditions d'insertion et de surveillance.

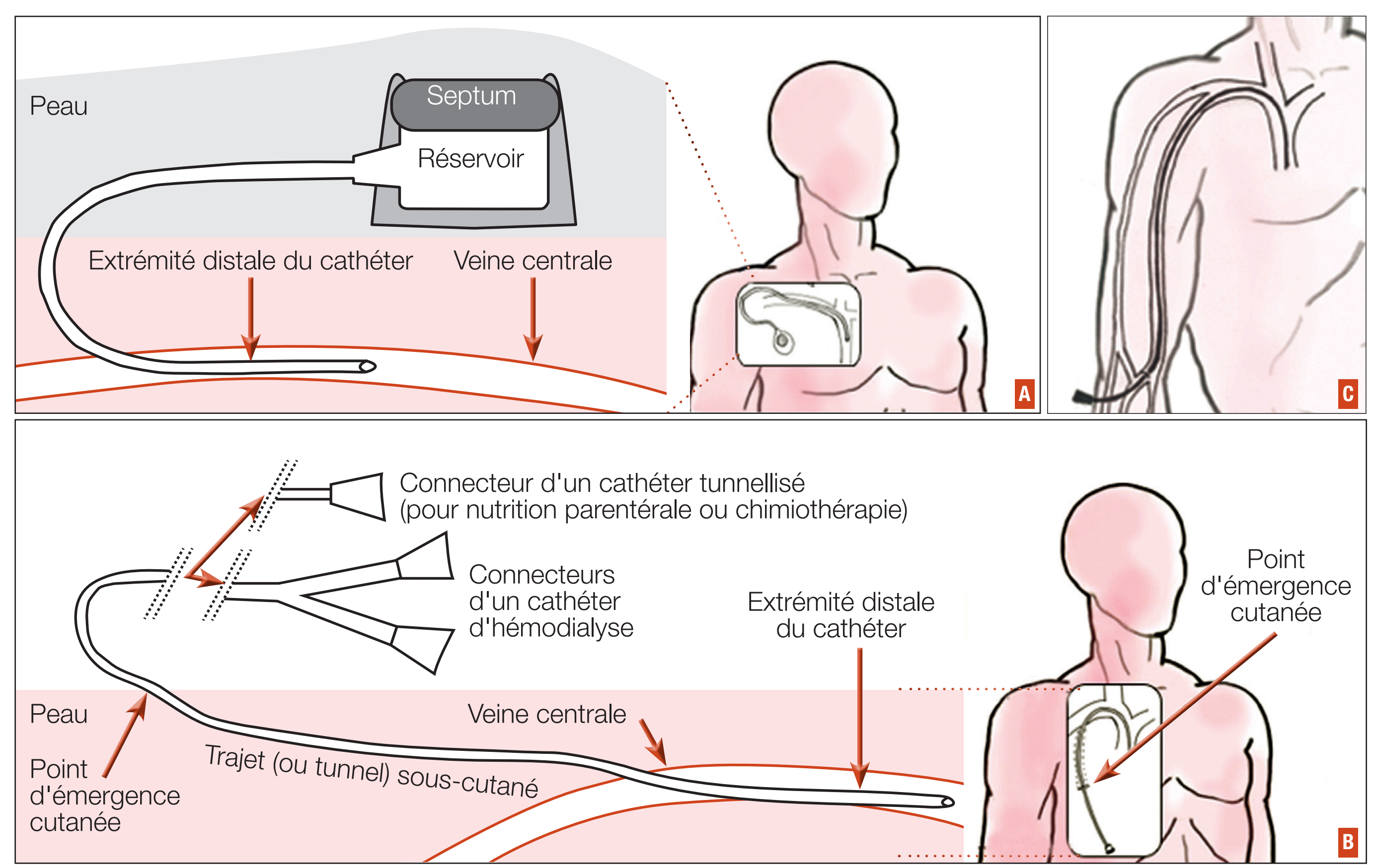
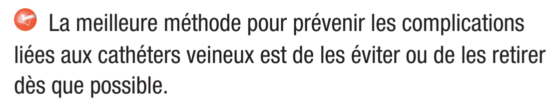


FIGURE 2 **Les différents types de cathéter veineux centraux de longue durée.** A. Chambre implantable. B. Cathéter tunnellisé dédié à l'hémodialyse, à la nutrition parentérale ou la chimiothérapie anticancéreuse. C. PICC-line pour « peripherally inserted central catheter » ou cathéter central inséré par voie périphérique. Le cathéter est inséré au pli du bras, puis chemine en intravasculaire pour rejoindre la veine cave supérieure. Ces PICC-line sont habituellement posés par les radiologues.

Surveillance et complications des abords veineux

POINTS FORTS À RETENIR



- La meilleure méthode pour prévenir les complications liées aux cathéters veineux est de les éviter ou de les retirer dès que possible.
- Des conditions strictes d'hygiène à la pose et lors de toute manipulation sont fondamentales.
- Il faut suspecter l'infection liée au cathéter en cas de fièvre ou de signes cutanés inflammatoires.
- En cas de fièvre isolée, les hémocultures couplées (prélevées sur le cathéter et en périphérie) permettent de réduire le risque de retirer inutilement un cathéter veineux central.
- Dès le diagnostic de complication établi, le premier acte thérapeutique à discuter est l'ablation du cathéter, fréquemment nécessaire.

Pose et surveillance des abords veineux

Conditions de pose et d'asepsie

1. Cathéters veineux périphériques

Ils peuvent être insérés au lit du patient, par une infirmière ou un médecin. Le choix du calibre du cathéter dépend de l'indication et de l'état veineux du patient. Par exemple, une injection de produit de contraste iodé ou un remplissage vasculaire imposent d'utiliser un cathéter de gros calibre (16 ou 14G). Inversement, un cathéter de plus petit calibre sera utilisé en pédiatrie ou pour l'injection de solutés à faible débit. L'insertion doit être préférentiellement faite aux membres supérieurs, en évitant un bras site d'un curage ganglionnaire, d'une radiothérapie, d'une tumeur, d'une fistule artério-veineuse, d'une paralysie ou de lésions cutanées infectées. La pose du cathéter impose une désinfection des mains par friction hydro-alcoolique et le port de gants non stériles puis une antisepsie cutanée en 5 temps : détersion avec un savon antiseptique, rinçage, séchage, antiseptique alcoolique puis séchage spontané avant d'insérer le cathéter. Après insertion, la pose du cathéter périphérique doit être consignée sur une fiche de suivi.

2. Cathéters veineux centraux

L'insertion des cathéters veineux centraux est réalisée par une équipe entraînée et avec des mesures d'asepsie chirurgicale (masque, coiffe ainsi que blouse, gants et larges champs stériles). Les cathéters de longue durée sont implantés au bloc opératoire, dans une salle à empoussièrement maîtrisé, alors que les cathéters veineux centraux de courte durée peuvent être insérés au lit du patient en réanimation tout en recourant aux conditions d'asepsie chirurgicale. L'antisepsie cutanée en 5 temps est là aussi indispensable, de même que le recours à un antiseptique alcoolique (chlorhexidine ou polyvidone iodée) pour la préparation cutanée. La pose sous contrôle échographique améliore le confort du patient, réduit significativement le nombre de tentatives et le risque de thrombose veineuse. L'antibioprophylaxie systémique n'est pas indiquée pour prévenir les infections liées aux cathéters veineux centraux ou périphériques. Pour les cathéters centraux posés en territoire cave supérieur, il est fondamental de réaliser une radiographie de thorax afin de vérifier leur bon positionnement : l'extrémité distale du cathéter doit se trouver à la jonction veine cave supérieure/oreillette droite afin de réduire le risque de complications mécaniques et thrombotiques.

Surveillance après la pose et mesures de prévention

Un cathéter périphérique ne peut être maintenu que 4 jours (96 heures) et doit être retiré dès que son maintien n'est plus indispensable ou en cas de complication locale ou générale. Un pansement transparent stérile doit être privilégié pour permettre l'inspection du site ponctionné et ce pansement n'est changé qu'en cas de souillure ou de décollement. Chaque manipulation des tubulures et des robinets impose une désinfection des mains par friction hydro-alcoolique. La surveillance est clinique par inspection biquotidienne à la recherche de signes de complications locales ou générales : fièvre, signes inflammatoires cutanés locaux (érythème, chaleur, douleur, écoulement purulent), induration de la veine, signes de diffusion du soluté autour de la veine. Cette surveillance est renforcée en cas d'injection de substances veinotoxiques (chimiothérapie, potassium) pour lesquelles une diffusion du soluté hors de la veine pourrait avoir de graves conséquences.

La durée maximale de maintien d'un cathéter central de courte durée est de 14 jours, sauf conditions exceptionnelles. Néanmoins, il doit être retiré dès que son maintien n'est plus indispensable ou en cas de complications locales ou générales. La surveillance est clinique et repose sur les mêmes éléments de surveillance que pour les cathéters périphériques. L'élément supplémentaire est la recherche quotidienne de signes de thrombose veineuse de la veine dans laquelle se trouve le cathéter : douleur ou œdème du membre.

Les cathéters veineux centraux de longue durée peuvent être conservés plusieurs mois : 3 mois pour les PICC-line et plus longtemps pour les cathéters tunnellisés ou les chambres implantables. Là encore, l'ablation est indiquée en cas de disparition de l'indication ou en cas de complications. Dans le cas des chambres implantables insérées pour chimiothérapie, on propose leur retrait si la durée prévisible de suspension de traitement dépasse six mois. Il n'y a pas d'indication à proposer une surveillance paraclinique pour les cathéters veineux centraux de longue durée. Après toute manipulation d'un cathéter de longue durée, un rinçage pulsé au sérum physiologique (seringue de 10 mL, en 2 ou 3 saccades) permettra de décrocher les parti-

cules présentes à la surface du cathéter (médicament, nutrition parentérale). Cette mesure est particulièrement importante après transfusion ou prélèvement sanguin sur le cathéter.

L'objectif de cette surveillance est de dépister tôt la survenue d'une complication, la plus redoutée étant l'infection liée au cathéter.

Infection liée au cathéter

En cas d'erreurs d'asepsie lors de la pose ou de la manipulation d'un cathéter, des micro-organismes (bactéries ou champignons) peuvent adhérer à la surface du cathéter, sur sa face externe ou interne. Après adhésion, les micro-organismes se multiplient, produisent une matrice extracellulaire qui les protège des agressions extérieures et forment donc un biofilm microbien dont l'éradication est difficile. À ce stade, on parle de colonisation du cathéter (présence d'une quantité significative de micro-organismes à la surface du cathéter). En cas de signes cliniques (locaux ou généraux), on parle alors d'infection liée au cathéter. Cette terminologie est importante car c'est le patient qui est infecté et non le cathéter, ce dernier étant une surface inerte.

Critères diagnostiques

Le diagnostic d'infection liée au cathéter associe des critères cliniques et microbiologiques.

1. Infection locale

Infection du site de sortie du cathéter : 1) critères cliniques : induration, érythème, douleur moins de 2 cm autour du site de sortie du cathéter et/ou écoulement purulent à l'orifice ; 2) critères microbiologiques : écoulement positif à la culture.

Tunnellite : idem mais à plus de 2 cm du site de sortie du cathéter le long du trajet sous-cutané (**fig. 2B**).

Infection de la loge dans laquelle se trouve le réservoir de la chambre implantable (**fig. 2A**) : liquide sous-cutané avec culture microbiologique positive, parfois associé à une nécrose sous-cutanée.

2. Infection liée au cathéter

L'infection liée au cathéter est définie par une culture positive de l'extrémité distale du cathéter (après ablation) associée à la présence de signes cliniques d'infection. La méthode microbiologique la plus utilisée est la méthode quantitative : l'extrémité distale du cathéter est agitée (par vortex ou par sonication) dans un volume d'eau stérile déterminé. Les colonies microbiennes sont alors dénombrées, et le seuil de significativité pour une colonisation est 10^3 unités formant colonies (UFC)/mL. Cette technique permet un diagnostic *a posteriori* car elle nécessite l'ablation du cathéter.

L'association de ce critère microbiologique pour la culture de l'extrémité distale du cathéter et d'un critère clinique d'infection, qu'elle soit locale ou systémique (fièvre, syndrome de réponse inflammatoire systémique, sepsis sévère), permet d'affirmer l'infection liée au cathéter.

3. Bactériémie liée à un cathéter

Dans ce cas, il faut démontrer la bactériémie (hémoculture prélevée sur une veine périphérique positive) et apporter la preuve que cette bactériémie provient du cathéter. Deux critères sont retenus :

– le délai différentiel de positivité d'hémocultures qualitatives prélevées au même moment en périphérie et sur le cathéter. Une différence [délai de positivité de l'hémoculture périphérique] – [délai de positivité de l'hémoculture prélevée sur le cathéter] ⩾ 2 heures est prédictive d'une bactériémie liée au cathéter. Ce critère n'est utilisé que pour les cathéters veineux centraux ;
– l'association d'une hémoculture périphérique et d'une culture de l'extrémité distale du cathéter positives au même germe. Ce troisième critère permet de poser le diagnostic *a posteriori* car il nécessite l'ablation du cathéter.

Démarche diagnostique

Les critères détaillés ci-dessus permettent pour la plupart un diagnostic rétrospectif de l'infection, en s'appuyant sur les résultats de cultures microbiologiques d'une partie du cathéter ou de flacons d'hémocultures. Néanmoins, il est important de comprendre que le patient ne consulte que rarement avec un diagnostic déjà établi. Le point de départ du raisonnement est donc une suspicion d'infection liée au cathéter. Deux éléments doivent conduire à cette suspicion : l'existence de signes cutanés inflammatoires en regard du cathéter ou de son trajet sous-cutané ou l'existence d'une fièvre chez un patient porteur d'un cathéter. Ce second point est majeur : tout patient fébrile porteur d'un cathéter veineux est suspect d'infection liée au cathéter jusqu'à preuve du contraire.

La démarche diagnostique est détaillée sur la figure 3. Si l'infection est suspectée du fait de signes inflammatoires locaux, le cathéter est retiré dans l'immense majorité des cas. Il convient de réaliser des hémocultures périphériques et d'envoyer au laboratoire de microbiologie l'extrémité distale du cathéter ou bien du matériel prélevé au bloc opératoire (pus, nécrose) dans le cas des cathéters de longue durée.

Si la suspicion clinique naît de l'existence d'une fièvre isolée, il est fondamental de prélever des hémocultures couplées, c'est-à-dire 1 paire prélevée sur le cathéter et 1 paire prélevée simultanément sur une veine périphérique. Cette méthode est applicable aux cathéters centraux (de courte ou de longue durée) et impose que le volume de sang soit le même dans les différents flacons, que la provenance du prélèvement soit précisée (cathéter versus périphérie) et que les flacons soient prélevés au même moment. En parallèle, un examen clinique ± paraclinique est fondamental pour rechercher une autre cause à la fièvre. Si les hémocultures sont positives, le raisonnement s'appuiera sur le nombre de flacons positifs ainsi que sur leur origine et l'existence d'un délai différentiel entre les flacons prélevés sur le cathéter et en périphérie (**fig. 3**).

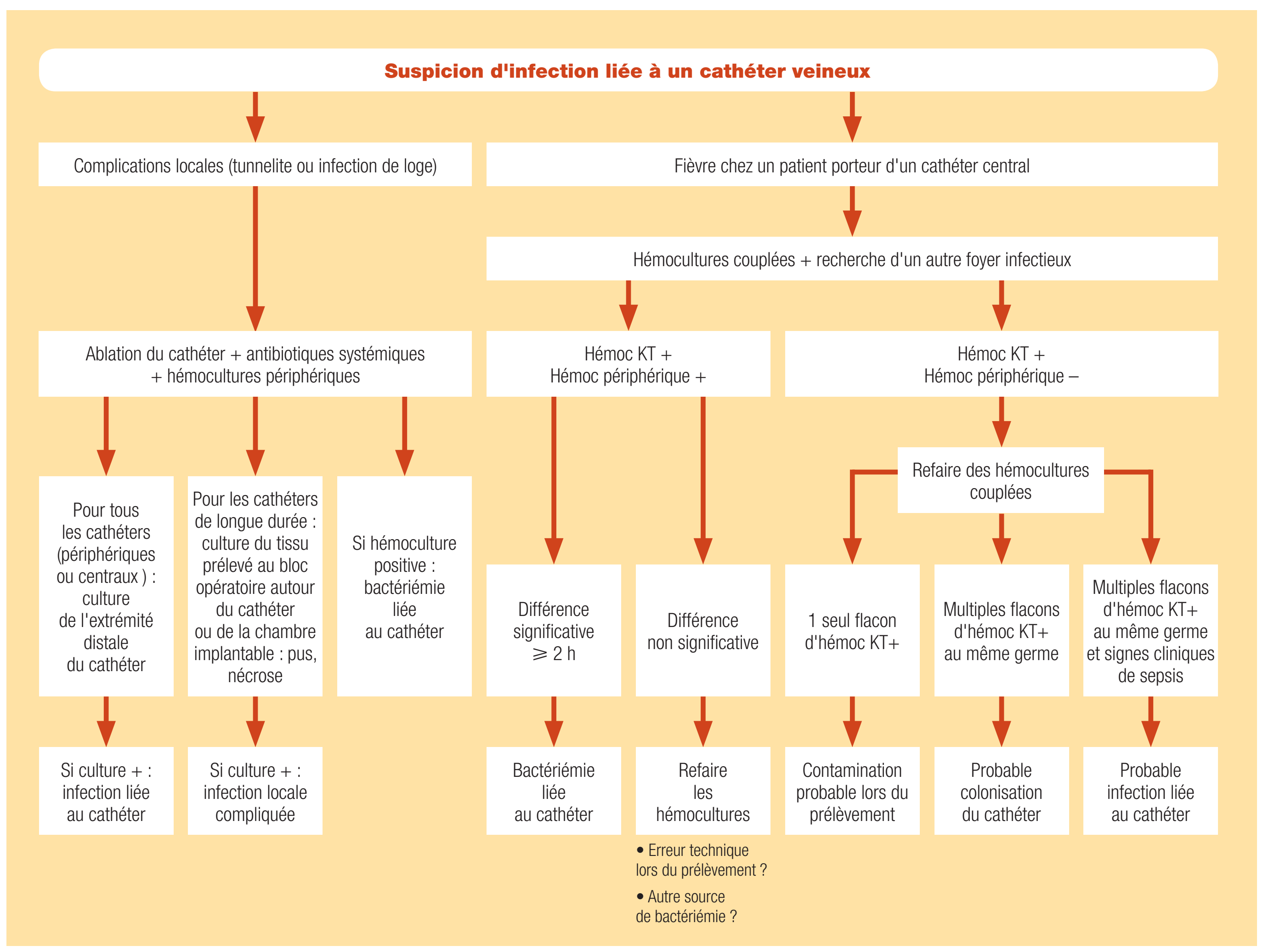


FIGURE 3 **Démarche diagnostique devant une suspicion d'infection liée à un cathéter veineux.**
L'interprétation correcte des hémocultures couplées impose qu'elles soient prélevées consécutivement et dans de bonnes conditions : même volume de sang et correctement étiquetées (heure et source du prélèvement). Hémoc : hémocultures ; KT : cathéter.

Traitement

En cas d'infection liée au cathéter, le premier acte thérapeutique à discuter est l'ablation du cathéter. Comme la source de l'infection se situe à la surface du cathéter, le retrait du cathéter est la méthode la plus rapide et la plus définitive pour traiter l'infection.

Pour les cathéters périphériques, l'ablation est systématique dès suspicion clinique de l'infection. Il ne faut pas attendre le résultat des hémocultures chez un patient porteur d'un cathéter veineux périphérique et qui présente des signes inflammatoires locaux, autour de son cathéter.

Pour les cathéters centraux de courte durée, l'ablation est recommandée en cas d'infection locale démontrée cliniquement ou de bactériémie liée au cathéter prouvée avec le critère des hémocultures couplées. Par contre, si le patient ne présente pas de signes inflammatoires locaux et qu'il est stable sur le plan hémodynamique, il est fondamental d'attendre le résultat des hémocultures avant d'envisager l'ablation du cathéter. Le danger dans ce cas est l'ablation inutile du cathéter à cause d'une fièvre d'une autre origine.

• Pour les cathéters centraux de longue durée, l'ablation ne doit être discutée qu'en cas de preuve clinique ou microbiologique d'infection liée au cathéter. En cas de bactériémie liée à un cathéter de longue durée (diagnostiquée grâce aux hémocultures couplées), l'ablation est indiquée formellement en cas de complications locales, loco-régionales ou générales (**fig. 4**). De même, l'identification de certains micro-organismes doit conduire à l'ablation du cathéter, comme *Staphylococcus aureus*, *Candida spp*. et *Pseudomonas æruginosa*. En dehors de ces cas de figure, un traitement conservateur peut être proposé dans le but de traiter l'infection sans retirer le cathéter (*v.* plus bas).

Dans tous les cas, un traitement antibiotique systémique (intraveineux initialement) doit être débuté dès le diagnostic posé. Il doit au moins couvrir les germes les plus fréquemment retrou-

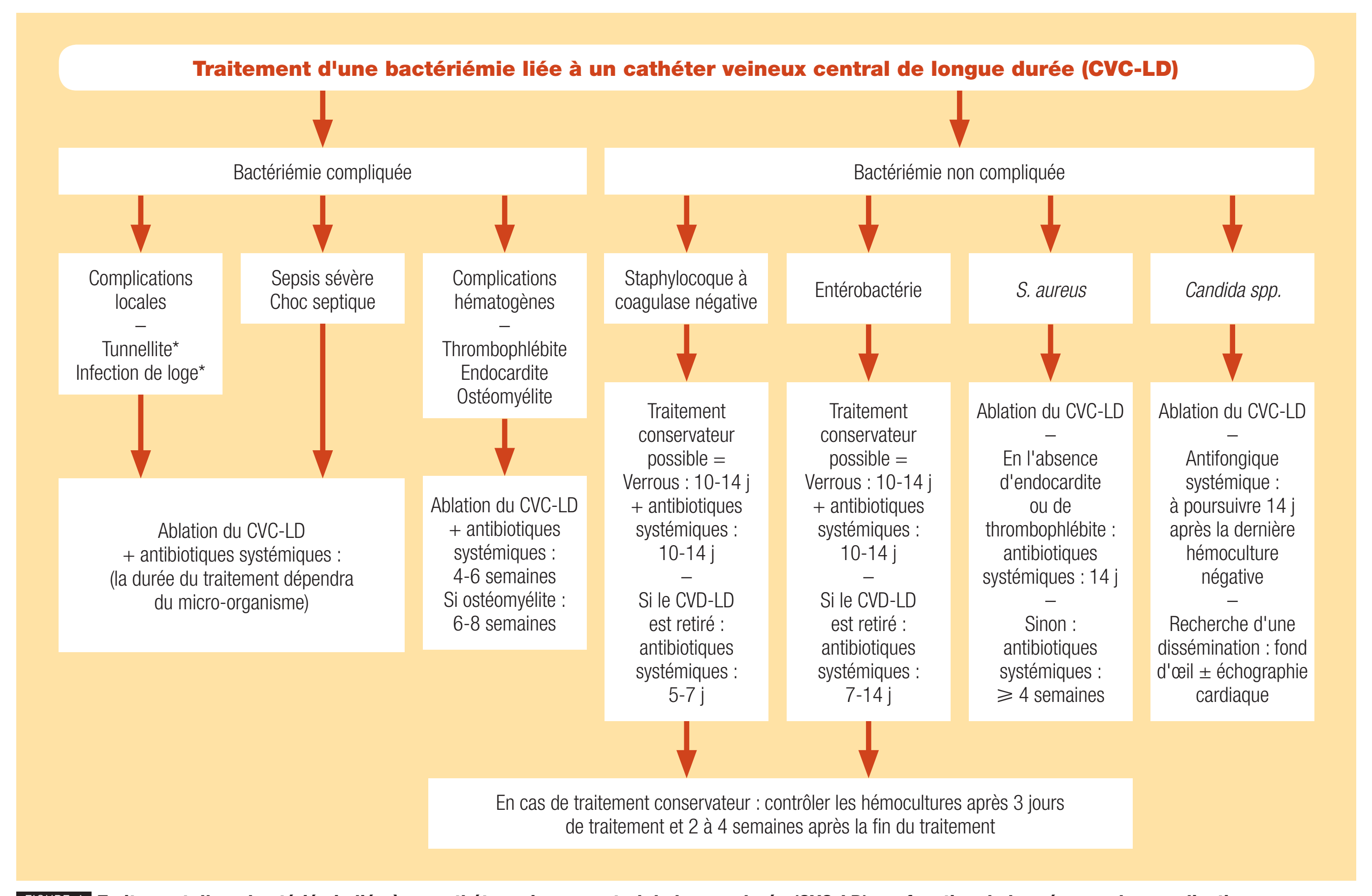


FIGURE 4 **Traitement d'une bactériémie liée à un cathéter veineux central de longue durée (CVC-LD), en fonction de la présence de complications et du micro-organisme.** La surveillance des hémocultures est indispensable en cas de traitement conservateur. La persistance d'hémocultures positives après 3 jours de traitement impose l'ablation du cathéter. * En cas de tunnellite ou d'infection de loge sans bactériémie, l'ablation du cathéter est également indiquée.

vés dans ces situations (staphylocoques). Du fait de la fréquence de la résistance à la méticilline, un glycopeptide est indispensable. Dans certaines situations (neutropénie, cathéter fémoral, signes cliniques de gravité), il faut couvrir en plus en probabiliste les bacilles à Gram négatif nosocomiaux en choisissant au moins une bêtalactamine à large spectre (dont le choix dépend de l'écologie locale et de l'existence d'un portage connu chez le patient), parfois associée à un aminoside en cas de signes cliniques de gravité. Si la suspicion d'infection est liée à la positivité des hémocultures, un examen direct permet de simplifier l'antibiothérapie probabiliste. Dès l'identification du micro-organisme en cause et de son antibiogramme, l'antibiothérapie doit être réévaluée et simplifiée (à H48-72).

Enfin, dans le cas des infections non compliquées liées aux cathéters de longue durée, un traitement conservateur peut être proposé si l'infection est causée par un staphylocoque à coagulase négative ou une entérobactérie. Ce traitement impose d'associer des antibiotiques systémiques à des verrous d'antibiotiques (v. focus).

Occlusions de cathéter et thrombose veineuse

Après l'infection, l'occlusion de cathéter est la complication la plus fréquente et concerne 14 à 36 % des cathéters. L'élément clinique qui conduit à suspecter ce diagnostic est la dysfonction du cathéter, définie par l'impossibilité d'injecter un soluté ou d'aspirer du sang par le cathéter. Il est fondamental de distinguer les occlusions thrombotiques des occlusions mécaniques ou médicamenteuses.

Occlusions thrombotiques

Les occlusions thrombotiques peuvent correspondre à des « vraies » thromboses au cours desquelles la veine dans laquelle se trouve le cathéter est atteinte car le siège d'un thrombus intraveineux. Si la veine touchée est une veine proximale de gros calibre (cathéter veineux central), un traitement anticoagulant est presque toujours indiqué, du fait du risque d'embolie pulmonaire. En cas de thrombose d'une veine superficielle (cathéter périphérique), les anticoagulants ne sont pas indiqués.

Les occlusions thrombotiques peuvent également être causées par de « fausses» thromboses. Dans ce cas, la veine est indemne, mais le thrombus est à la surface du cathéter. Soit à sa face interne (thrombus intraluminal), soit à sa face externe (manchon de fibrine). Dans ce cas, l'anticoagulation est inutile, mais un traitement local reposant sur l'injection à l'intérieur du cathéter d'un fibrinolytique peut permettre de rendre le cathéter fonctionnel à nouveau.

Occlusions mécaniques ou médicamenteuses

Dans ce cas, la dysfonction de cathéter est liée à un obstacle non thrombotique. Il peut s'agir d'une plicature du cathéter (dans sa portion externe), d'une obstruction de l'aiguille utilisée pour ponctionner la chambre implantable, d'agrégats médicamenteux, d'une compression extrinsèque par des adénopathies ou dans le cadre d'un *pinch-off* syndrome. Dans ce dernier cas, le cathéter est comprimé par une pince constituée de la première côte et de la clavicule. La complication de ce *pinch-off* est la fracture du cathéter avec migration dans la circulation pulmonaire du fragment distal. Pour prévenir et traiter ces complications, l'élément fondamental est de vérifier le bon positionnement du patient et de son cathéter, d'éviter le recours à des médicaments qui précipitent (seuls ou en association) et de réaliser une radiographie de thorax afin d'évaluer le positionnement du cathéter ou l'existence d'une compression extrinsèque.

Démarche diagnostique et thérapeutique

En cas de dysfonction du cathéter, les différentes étapes de la démarche sont les suivantes :
– vérifier que le cathéter n'est pas coudé et que l'aiguille est perméable ;
– repositionner le patient : bras le long du corps. Pour les PICC-line, il est possible de faire un test avec le bras levé ;
– rechercher l'administration de médicaments à risque de précipitation ;
– réaliser une radiographie de thorax pour rechercher une malposition du cathéter ou une compression extrinsèque ;
– rechercher des signes de thrombose veineuse (œdème ou douleur du membre). Si ces signes sont présents, prescrire une échographie couplée au Doppler veineux ou un scanner injecté afin d'authentifier la thrombose veineuse ;
– en l'absence d'anomalie à la radiographie de thorax et en l'absence de signes de thrombose veineuse, un traitement local peut être proposé, d'abord par une tentative de désobstruction au sérum physiologique avec une seringue de 10 mL par des alternances injections/aspirations pendant 10 minutes. Ensuite par l'injection intraluminale d'un thrombolytique. Le but de ce traitement est de dégrader localement le thrombus intraluminal ou le manchon de fibrine.

Message de l'auteur

La question de la surveillance et des complications liées aux abords veineux est classique et peut être abordée sous différents angles.
Ainsi, malgré la simplicité du diagnostic d'une infection locale liée au cathéter, le diagnostic d'une infection liée au cathéter chez un patient présentant comme seule symptomatologie une fièvre devient beaucoup plus compliqué du fait de la multitude des diagnostics différentiels possibles. Les comorbidités généralement associées ainsi que la pluralité des sites infectieux potentiels permettent aux auteurs de dossiers de balayer différents items de l'ECN en faisant discuter les diagnostics différentiels envisageables. En particulier chez les patients hospitalisés en réanimation, la pneumopathie acquise sous ventilation mécanique, l'infection urinaire nosocomiale du patient porteur de sonde urinaire, les infections du site opératoire sont des situations concrètes à savoir discuter et à bien connaître. Les auteurs pourront alors vous orienter vers le diagnostic d'infection liée au cathéter dont les modalités diagnostiques et notamment l'importance de la réalisation d'hémocultures couplées prélevées simultanément sur le cathéter central et en périphérie, et le délai différentiel de temps de pousse est à parfaitement maîtriser. L'infection liée au cathéter peut également faire l'objet de questions sur les modalités de prévention et sur les caractéristiques de l'asepsie nécessaire lors de la pose des cathéters aussi bien périphériques que centraux avec le rôle fondamental de l'antisepsie cutanée en 5 temps : détersion avec un savon antiseptique, rinçage, séchage, antiseptique alcoolique puis séchage spontané avant d'insérer le cathéter. L'évolution du dossier sur les modalités de prise en charge d'une infection liée au cathéter est possible et doit faire appel à deux axes de prises en charge :
– évaluation de l'indication à l'ablation du cathéter (signes infectieux locaux, germes particuliers : *S. aureus, Candida spp., P. æruginosa*);
– modalités de l'antibiothérapie.
En cas d'ablation du cathéter, un traitement systémique sera introduit alors qu'en cas de traitement de l'infection cathéter en place le traitement associera la plus souvent la réalisation de verrous antibiotiques sur le cathéter et une antibiothérapie systémique (v. le focus).
Enfin, il ne faudra jamais perdre de vue qu'une infection de cathéter est une infection nosocomiale relevant donc d'une déclaration au Comité de lutte contre les infections nosocomiales (CLIN).

Autres complications

Autres complications plus rares

Pneumothorax : il existe un risque de survenue de pneumothorax lors de l'insertion d'un cathéter veineux central en territoire cave supérieur, particulièrement lorsqu'il est inséré dans la veine sous-clavière. La prévention et le dépistage de cette complication requièrent une technique d'insertion adéquate et la réalisation d'une radiographie de thorax à la suite de la mise en place du cathéter.

Extravasation : c'est une complication non exceptionnelle des injections intraveineuses. Elle peut faire suite à une blessure de la veine lors de la pose du matériel d'injection mais également résulter d'une rupture de la paroi veineuse du fait de l'hyperpression. Il s'agit d'une complication généralement bien tolérée mais pouvant avoir des conséquences majeures (nécroses tissulaires sévères), dont la sévérité dépend du type de soluté ayant diffusé (produit de contraste iodé, chimiothérapie, potassium).

Fissure, voire fracture du cathéter.

Hématome lors de la pose.

Conclusion

En dépit du bénéfice clinique évident qu'ils apportent, les cathéters veineux sont associés à une morbidité importante. La connaissance des mesures préventives élémentaires à mettre en œuvre concerne autant les infirmières que les médecins, et ce dans tous les types d'exercice : libéral ou hospitalier. Malgré une physiopathologie maintenant bien connue, les infections liées aux cathéters veineux centraux représentent toujours 10 à 25 % des infections nosocomiales. La rigueur qui préside à la pose du cathéter doit être maintenue tout au long de la gestion de la voie veineuse.

La meilleure mesure pour prévenir les complications des abords veineux reste l'ablation précoce ou la non-insertion de ces cathéters. Il est donc fondamental de réévaluer quotidiennement l'indication et le choix du type d'accès veineux proposé à un patient.•

D. Lebeaux a été orateur rémunéré par MSD France au cours des Journées de formation en infectiologie et hématologie en juin 2013 et aux Journées nationales d'infectiologie en juin 2014. B. Pilmis ne déclare aucun lien d'intérêts.

POUR EN SAVOIR +



Monographie

Infections liées aux dispositifs médicaux implantés

Rev Prat 2014;64(5):617-66

IDSA 2009 Mermel, et al. Diagnostic et traitement des infections liées aux cathéters. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=mermel+and+2009+and+guidline

IDSA 2011 O'Grady, et al. Prévention des infections liées aux cathéters. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21511081

SF2H 2012-2013. Recommandations professionnelles : prévention des infections associées aux chambres à cathéter implantables pour accès veineux. http://www.sf2h.net/publications-sf2h.html

SF2H 2013-2014. Recommandations par consensus formalisé : bonnes pratiques et gestion des risques associés au PICC – 2013-2014. http://www.sf2h.net/publications-sf2h.html

INCa 2008. Prévention et traitement des thromboses veineuses sur cathéter chez les patients atteints de cancer. http://www.e-cancer.fr/soins/recommandations/soins-de-support

227 – SURVEILLANCE ET COMPLICATIONS DES ABORDS VEINEUX

Abord veineux superficiel : veine périphérique, petit diamètre
Abord veineux profond : veines de gros calibres, endothoracique (veine jugulaire interne, sous clavière, fémorale)

SURVEILLANCE

ABORDS SUPERFICIELS
- Indication réévaluée quotidiennement
- Ecoulement du soluté, débit à chaque manipulation
- Fixation du cathéter
- Robinet mit à distance de toute source de contamination (plaies, stomie, sol)
- Trajet veineux : retrait si rouge, induré
- Surveillance du point de ponction
- Constantes : T°, PA, FC

ABORDS PROFONDS
- Evaluation quotidienne de l'indication
- Changement des pansements des KTc en aspesie
- Vérification de la fixation du KT
- Changement du KT si inflammation au point de ponction
- Radiographie pulmonaire (si KTc en veine cave supérieure)

COMPLICATIONS

ABORDS SUPERFICIELS
- Veinite
- Lymphangite
- Phlébite superficielle
- Bactériémie
- Ponction de l'artère sous-jacente
- Œdème, diffusion
- Hématome sous cutané
- Obstruction

ABORDS PROFONDS
- Fausse route de cathéter
- Obstruction du KT
- Migration du cathéter
- Thrombose veineuse profonde
- Infection au point de ponction
- Septicémie
- Endocardite droite
- Ulcération et nécrose cutanée
- Pneumothorax (si KTc en veine cave supérieure)
- Embolie gazeuse

DOULEUR THORACIQUE AIGUË ET CHRONIQUE

Pr François Chabot[1], Pr Yves Juillière[2]
1. Service des maladies respiratoires et réanimation respiratoire
2. Département de cardiologie, centre hospitalier universitaire Nancy-Brabois, 54500 Vandœuvre-lès-Nancy, France
f.chabot@chu-nancy.fr

OBJECTIFS

DIAGNOSTIQUER une douleur thoracique aiguë et chronique.

IDENTIFIER les situations d'urgence et **PLANIFIER** leur prise en charge.

La douleur thoracique, aiguë ou chronique, est un motif fréquent de consultation en pratique ambulatoire et aux urgences. La description de la douleur, des signes associés et les données cliniques permettent de suspecter les situations d'urgence, d'orienter les examens complémentaires et les choix thérapeutiques.

Le premier objectif est la mise en évidence des urgences, associées à un risque vital à court terme, dont le pronostic est lié au délai entre le début des symptômes et la mise en route du traitement, notamment en cas d'ischémie coronaire.

La définition du caractère aigu ou chronique ne fait pas l'objet de critères précis. Nous définissons ici le caractère chronique par la persistance pendant plusieurs semaines ou la récidive à plusieurs reprises de la douleur avec une intensité souvent moindre.

Décrire la douleur

L'interrogatoire est une étape importante dans l'orientation diagnostique. Dans certains cas, la séméiologie caractéristique permet un diagnostic quasi certain.

Les principaux éléments à préciser sont :
– le type de douleur : constrictive, en étau, évoquant en premier lieu une insuffisance coronaire ; un pincement, un coup de poignard, une brûlure ;
– sa localisation (fig. 1) : rétrosternale, médiothoracique, large ou punctiforme, notamment précordiale gauche (rarement coronaire), basithoracique, postérieure ;
– ses irradiations : épaule et membre supérieurs gauches, mâchoire ou nuque, (origine coronarienne) ; radiculaire : C8-D1 (névralgie cervicobrachiale, syndrome de Pancoast-Tobias), névralgie intercostale ou zona, dos (dissection aortique) ;
– le facteur déclenchant : effort, position (pyrosis aggravé par la position penchée en avant) ou spontanée ;
– la reproduction ou l'aggravation de la douleur à la palpation, à l'inspiration profonde ou à la toux (origine pariétale, pleurale ou péricardique), l'ingestion d'aliments (œsophage) ;
– le soulagement de la douleur (coronaire) par la trinitrine en 1 à 3 minutes, une attitude antalgique (péricardite et pancréatite, soulagées par la position penchée en avant) ou l'alimentation (ulcère gastroduodénal) ;
– la durée et ses éventuelles variations d'intensité au cours du nycthémère ;
– l'horaire, et son caractère fixe ou non en cas de douleur récidivante ;
– l'ancienneté et l'évolution, permettant de distinguer les douleurs aiguës ou chroniques ;
– les signes associés : fièvre, voire altération de l'état général, dyspnée (parfois difficile à distinguer d'une douleur thoracique), palpitations, syncopes, troubles digestifs, douleurs des membres inférieurs….

Décrire les éléments cliniques à rechercher systématiquement

Au cours de l'interrogatoire, il est également nécessaire de rechercher en particulier :
– les antécédents du patient (et familiaux), notamment coronariens, thromboemboliques, respiratoires et digestifs ;
– les facteurs de risque et l'habitus : alcoolisme, tabagisme, profession ;
– les autres facteurs de risque cardiovasculaire : hypertension artérielle, obésité, hyperlipidémie, diabète, contraception estroprogestative ;
– le traitement actuel.

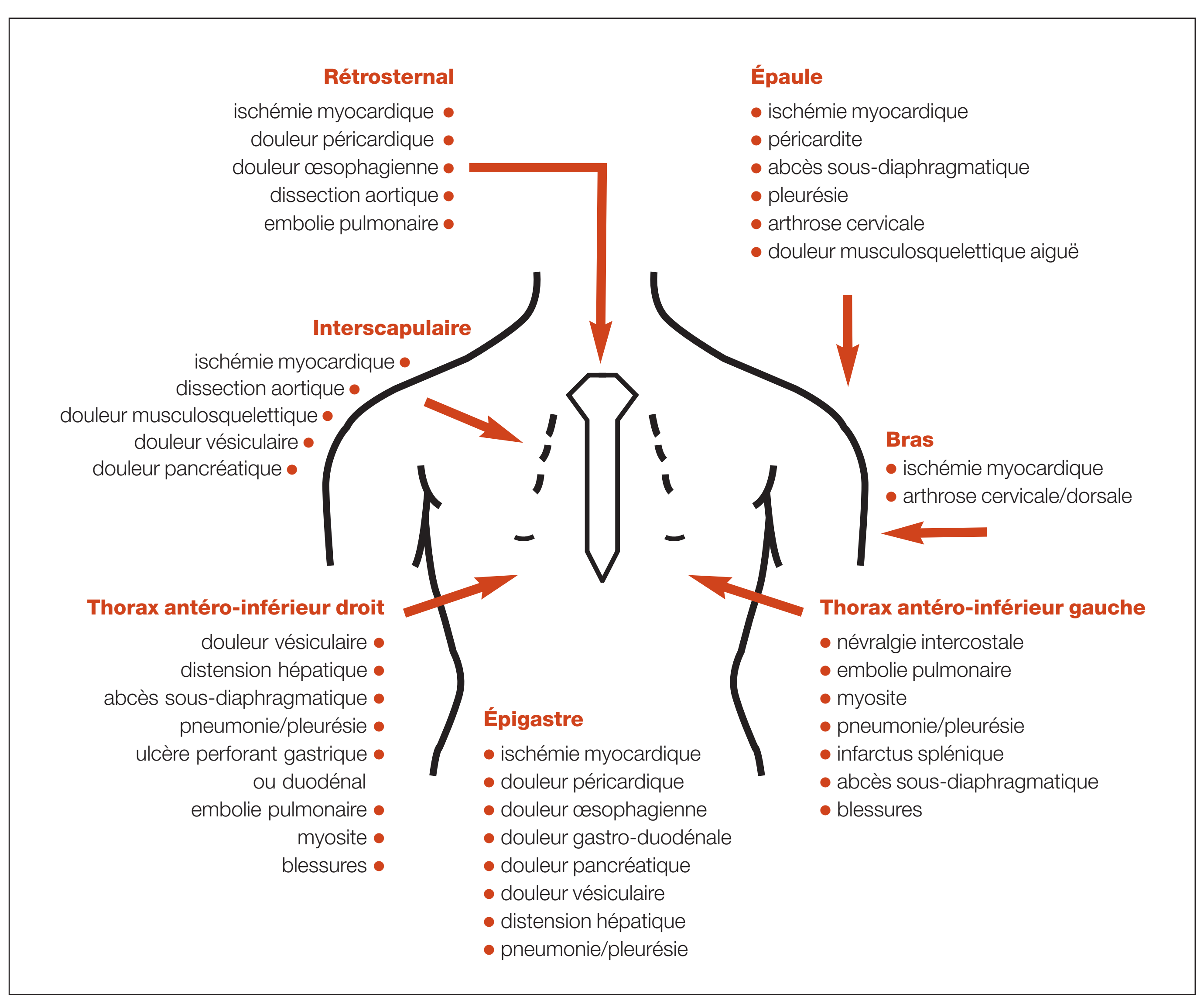


FIGURE 1 Localisations habituelles des douleurs thoraciques selon les principales causes.

L'examen physique, orienté par les données de l'interrogatoire, est centré sur les appareils cardiovasculaire et respiratoire, étendu selon les cas aux autres appareils.

L'examen est complété systématiquement par la mesure de la saturation de pouls en oxygène (SpO_2), l'électrocardiogramme (ECG), la radiographie thoracique.

D'autres examens complémentaires sont fréquemment prescrits, notamment les dosages des enzymes cardiaques (troponine Ic essentiellement, les indications de dosage de myoglobine et de CPK sont devenues exceptionnelles), le *brain natriuretic peptide* (BNP) ou le NT-proBNP, les D-dimères et les gaz du sang. La réalisation de ces examens ne doit pas retarder la recherche d'une urgence.

Diagnostiquer les situations d'urgence

Il est important d'évoquer en premier lieu et rapidement les situations imposant une prise en charge en urgence avec transport médicalisé en unité de soins intensifs ou en réanimation.

Signes cliniques d'urgence

Les deux signes principaux sont la tachypnée et la cyanose. Ces signes orientent vers un collapsus cardiovasculaire s'ils s'associent à une hypotension artérielle, une tachycardie, une pâleur, une sudation profuse, des marbrures avec des extrémités froides et une oligurie. Parfois, des épisodes lipothymiques ou de véritables syncopes peuvent être présents.

Ils orientent plutôt vers une insuffisance respiratoire aiguë en cas de tirage intercostal, sus-sternal et/ou sus-claviculaire associé à un asynchronisme thoraco-abdominal.

Parfois, il existe des signes d'extrême urgence avec troubles de la vigilance et confusion mentale, arrêt cardiorespiratoire.

L'apparition d'une bradypnée dans ce contexte d'urgence doit faire craindre la proximité de l'arrêt cardiorespiratoire.

Signes de gravité étiologique

L'interrogatoire permet de cibler les patients à haut risque de maladie coronaire (antécédents familiaux ou personnels, présence de facteurs de risque) ou de relever des antécédents proches de pathologies pouvant conduire à ces situations d'urgence (HTA, maladie de Marfan, anévrisme de l'aorte thoracique, maladies de système, phlébite, néoplasie, insuffisance respiratoire chronique, broncho-pneumopathie chronique obstructive [BPCO]).

À l'examen clinique, des signes peuvent compléter cette orientation : disparition des pouls fémoraux, frottements péricardiques et surtout assourdissement des bruits du cœur, signes d'insuffisance cardiaque droite (hépatomégalie douloureuse, reflux hépato-jugulaire, œdèmes des membres inférieurs), crépitation cutanée.

L'électrocardiogramme révèle des troubles du rythme ventriculaire graves ou des troubles de la conduction auriculo-ventriculaire. Dans les situations d'extrême urgence, on peut voir une dissociation électro-mécanique, une fibrillation ventriculaire ou une asystolie.

La radiographie thoracique montre l'existence d'un pneumothorax bilatéral ou d'un pneumomédiastin, peut révéler une dilatation de l'aorte thoracique, d'une cardiomégalie, ou montrer une différence de transparence d'un hémichamp pulmonaire.

La gazométrie artérielle peut montrer une hypoxémie avec une alcalose respiratoire mais souvent dans les situations de gravité, retrouve plutôt une acidose respiratoire, voire mixte, témoin de la défaillance majeure de la fonction respiratoire.

La biologie est surtout composée dans ces cas des dosages des enzymes cardiaques et tout particulièrement de la myoglobine ou de la troponine Ic (syndrome coronaire) et des D-dimères (embolie pulmonaire).

Pathologies nécessitant une prise en charge en urgence

1. Syndromes coronaires aigus

Le syndrome coronaire aigu est le diagnostic à envisager en priorité devant une douleur thoracique aiguë, compte tenu de l'urgence que représente l'infarctus du myocarde par sa gravité mais aussi par la nécessité impérative de rouvrir l'artère coronaire occluse le plus vite possible afin de limiter l'étendue de la nécrose. Il existe deux types de syndromes coronaires aigus selon l'aspect du segment ST à l'électrocardiogramme : syndrome coronaire aigu avec ou sans sus-décalage du segment ST (fig. 2).

La douleur ressemble à la douleur d'angor (voir ci-après) mais survient au repos et ne cède pas ou mal à l'administration de trinitrine sublinguale. Il faut réaliser en urgence un ECG afin de caractériser le type de syndrome coronaire. La confirmation du diagnostic impose un transfert en urgence par ambulance médicalisée dans un service de soins intensifs cardiologiques.

Les formes avec sus-décalage persistant du segment ST correspondent à un infarctus myocardique aigu. Il peut être inaugural mais souvent survient dans un contexte d'angine de poitrine. La douleur d'angor ne cède pas et dure plus de 20 minutes, elle est plus intense. Elle peut être isolée ou associée à des signes cliniques témoins de complications précoces. L'aspect de sus-décalage du segment ST (aspect de lésion sus-épicardique) se situe dans un territoire systématisé correspondant à une artère coronaire et représente l'onde en dôme de Pardee (fig. 3). L'onde Q de nécrose apparaît plus tardivement, en général après plusieurs heures. Les dosages enzymatiques sont réalisés mais les résultats ne doivent pas être attendus pour entreprendre une thérapeutique d'urgence de désobstruction coronaire (thrombolyse intraveineuse et [ou] angioplastie coronaire primaire).

Les formes sans sus-décalage persistant du segment ST comprennent les différents angors instables et les infarctus sous-endocardiques (sans onde Q). Les caractéristiques de la douleur sont les mêmes, à l'exception du fait qu'elle peut être plus ou moins sensible à la trinitrine. L'angine de poitrine instable comprend plusieurs formes cliniques : angor de repos, angor de novo (apparition récente d'un angor d'effort), angor crescendo (aggravation d'un angor auparavant stable ancien avec douleurs plus fréquentes, pour des efforts plus faibles et de durée prolongée), et angor spastique dans le cadre du syndrome de Prinzmetal qui se caractérise par un angor spontané, plutôt nocturne, avec sus-décalage du segment ST sensible à la trinitrine. Les anomalies électriques sont représentées par un sous-décalage du segment ST pendant la crise douloureuse et une ischémie sous-épicardique ensuite en dehors de la crise. Les enzymes cardiaques sont habituellement normales mais parfois, une élévation des troponines peut se voir, notamment dans le cadre des infarctus sous-endocardiques (crise d'angor résistante à la trinitrine, persistance d'un sous-décalage du segment ST dans un territoire systématisé, mouvement enzymatique complet). La prise en charge des syndromes coronaires aigus sans sus-décalage impose une surveillance ECG avec une anticoagulation intraveineuse et une administration intraveineuse d'antiagrégants plaquettaires de type anti-GP IIb/IIIa.

2. Dissection aortique

C'est une déchirure dans la média de l'aorte qui se fait classiquement dans le sens antérograde du flux sanguin. La douleur survient souvent dans un contexte d'hypertension artérielle mal équilibrée chez un patient athéromateux et plutôt âgé, chez un patient porteur d'un anévrisme de l'aorte thoracique ou chez un patient longiligne d'allure marfanoïde ou atteint d'une véritable maladie du tissu conjonctif (syndrome de Marfan ou maladie d'Ehlers-Danlos). Elle est en général brutale et évoque alors l'infarctus du myocarde.

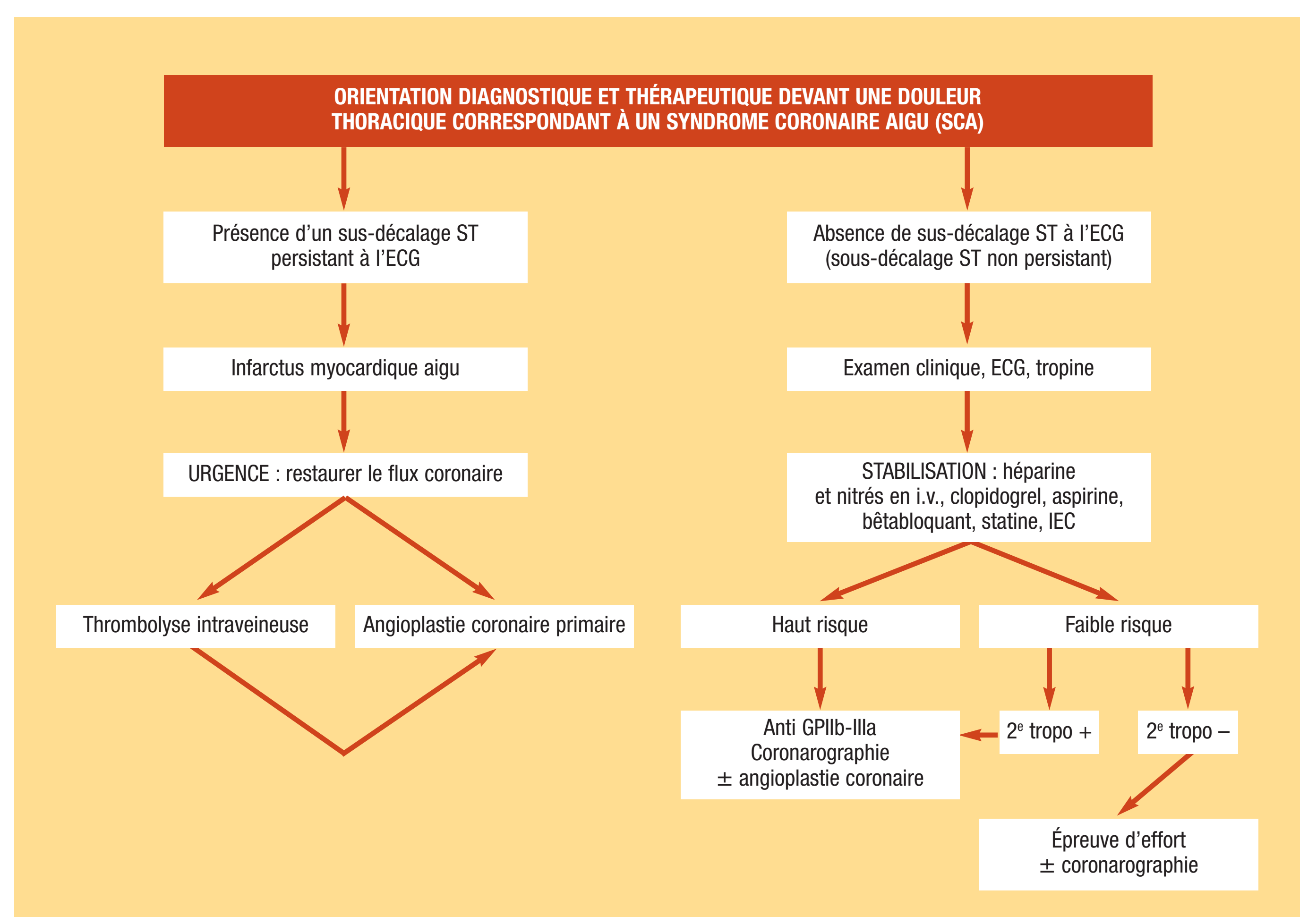


FIGURE 2 Stratégie de prise en charge diagnostique et thérapeutique des syndromes coronaires aigus proposée par la Société européenne de cardiologie.

Dans d'autres cas, cette douleur est déchirante avec irradiations dorsales et/ou lombaires. Elle n'est pas modifiée par la position ou la respiration. Le signe très évocateur à rechercher est l'abolition ou la diminution des pouls fémoraux. Des complications peuvent d'emblée être constatées cliniquement avec apparition d'un souffle diastolique latéro-sternal gauche évocateur d'insuffisance aortique (provoquée par l'extension de la déchirure aortique à la valve aortique) ou de frottements péricardiques par épanchement de sang dans le péricarde.

C'est le contrôle de la tension artérielle qui permet, la plupart du temps, de soulager la douleur du patient.

L'ECG est habituellement normal. Mais la dissection, qui peut s'étendre à toutes les branches artérielles de l'aorte, peut atteindre les coronaires et être responsable d'un véritable infarctus qui ne devra pas faire méconnaître le diagnostic initial, afin d'éviter un traitement fibrinolytique intempestif et dangereux.

La radiographie thoracique peut montrer un élargissement du médiastin supérieur. L'échocardiographie transthoracique et surtout transœsophagienne, et de préférence un scanner thoracique (fig. 4) ou une angio-IRM, confirment le diagnostic en mettant en évidence le flap de dissection lié au flottement de l'intima déchirée dans le vaisseau, ainsi que le point d'entrée et l'étendue du faux chenal.

Une forme un peu particulière est représentée par l'hématome de la paroi aortique où il n'existe pas de déchirure de l'intima (fig. 5).

3. Tamponnade

Il s'agit d'une compression aiguë des cavités cardiaques par un épanchement abondant et rapide. L'accumulation de liquide dans le sac péricardique augmente la pression péricardique et diminue alors le débit cardiaque. Elle complique 2 % des cas de péricardite. Les douleurs thoraciques initiales sont rapidement couvertes par la dyspnée majeure (tachypnée) et par les signes de collapsus tensionnel : pâleur, angoisse, lipothymie ou syncope vraie, tachycardie, oligurie. La tamponnade peut être inaugurale ou survenir quelques jours après le début de la maladie. L'échocardiographie confirme le diagnostic d'épanchement péricardique compressif (fig. 6).

C'est une véritable urgence circulatoire qui impose un drainage chirurgical ou à défaut, une ponction évacuatrice lente.

Un tableau de compression subaiguë peut se voir, associant douleurs, dyspnée et retentissement d'amont avec hépatomégalie douloureuse, turgescence jugulaire pulsatile, cyanose et œdèmes souvent généralisés. Un pouls paradoxal et une alternance électrique sont souvent présents. Actuellement, le diagnostic est souvent porté rapidement avec le recours fréquent à l'échocardiographie ou au scanner thoracique en cas de douleur thoracique. Le cathétérisme des cavités droites retrouve l'aspect typique d'adiastolie avec dip-plateau au niveau du ventricule.

4. Embolie pulmonaire

Il s'agit d'une obstruction brutale d'une ou de plusieurs branches des artères pulmonaires par un thrombus à point de départ veineux profond. Le point de côté basithoracique douloureux d'apparition brusque doit faire évoquer l'embolie pulmonaire avec infarctus pulmonaire de Laennec, surtout s'il est associé à une tachycardie et une tachypnée, de la fièvre et secondairement une expectoration hémoptoïque. Dans certains cas, les douleurs peuvent simuler une crise angineuse. L'ensemble survient dans un contexte évocateur lorsqu'il existe des signes de phlébite, un mauvais état veineux, un alitement prolongé, une intervention chirurgicale récente ou un long voyage.

Les premiers examens peuvent être évocateurs : à la gazométrie artérielle il existe une hypoxémie avec une alcalose respiratoire, sans que cela soit systématique ; l'électrocardiogramme n'inscrit souvent qu'une tachycardie sinusale ; la radiographie pulmonaire est souvent normale en phase aiguë ou montre exceptionnellement une hyperclarté parenchymateuse pulmonaire avec dilatation de l'artère pulmonaire au niveau du hile ; les D-dimères ont surtout un intérêt pour éliminer le diagnostic s'ils sont inférieurs à 500 ng/mL.

Le diagnostic de maladie thrombo-embolique veineuse repose sur d'autres examens. Une échographie-doppler veineuse des membres inférieurs permet parfois la mise en évidence d'une thrombo-phlébite. La scintigraphie de perfusion-ventilation pulmonaire évoque le diagnostic d'embolie pulmonaire en présence de défauts de perfusion systématisés sans trouble de ventilation ; elle l'élimine si elle est normale. Sa faible valeur prédictive positive a réduit ses indications au profit de l'angioscanner thoracique.

L'urgence est liée à une embolie massive. Les symptômes précédents sont associés à de l'angoisse, parfois à une syncope ou à un état de choc. C'est dans ce cas que sont retrouvés des signes de cœur pulmonaire aigu clinique (signes d'insuffisance cardiaque droite) et ECG (aspect S1Q3, tachycardie, déviation axiale droite, bloc de branche droit souvent incomplet, troubles secondaires de la repolarisation).

L'examen de choix est l'angioscanner spiralé thoracique réalisé en urgence (fig. 7, 8). On peut compléter le bilan d'urgence par une échocardiographie qui montre le retentissement cardiaque droit (dilatation des cavités droites et élévation des pressions avec septum paradoxal) [fig. 9].

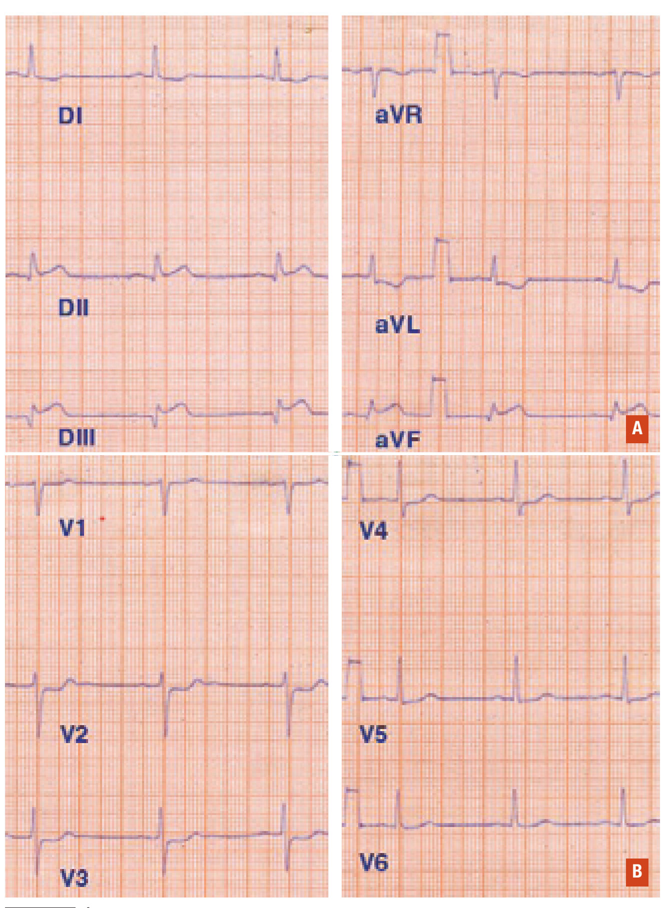


FIGURE 3 Électrocardiogramme d'un infarctus myocardique aigu inférieur avec sus-décalage du segment ST dans les dérivations inférieures (DII, DIII, aVF) [A] et image en miroir dans les dérivations antérieures (V1, V2, V3) et latérales (DI, aVL) [B].

5. Pneumothorax – pneunomédiastin

Le pneumothorax est fréquent. Il est défini par la présence d'air dans la plèvre provenant de l'extérieur en cas de traumatisme ou de l'appareil respiratoire, en cas de rupture de bulles d'emphysème ou de blebs (kystes gazeux intra-pleuraux) de la plèvre viscérale, volontiers lors d'un effort, affectant souvent un sujet jeune, longiligne ou un patient présentant un emphysème.

Les traumatismes thoraciques avec des fractures de côtes sont parfois à l'origine de pneumothorax, hémothorax ou hémopneumothorax auxquels peut s'associer un pneumomédiastin, voire une contusion pulmonaire et/ou abdominale. Les symptômes sont, à des degrés divers, ceux de ces différentes affections, associés suivant la gravité à un état de choc et/ou à une insuffisance respiratoire aiguë. Quelle que soit la gravité de la symptomatologie, un pneumothorax traumatique justifie l'hospitalisation.

En l'absence de traumatisme, le pneumothorax suffocant est rare. Il doit être évoqué devant l'association à une douleur latéro-thoracique, souvent en coup de poignard, fulgurante et majorée

par l'inspiration, d'une dyspnée aiguë et d'un collapsus, voire un état de choc. Il existe une asymétrie ventilatoire avec un hémithorax distendu et immobile, un tympanisme, une abolition du murmure vésiculaire et une turgescence jugulaire. La gravité de la situation, face à un tableau clinique aussi caractéristique, impose une ponction thoracique pour exsufflation, avant même la réalisation de la radiographie thoracique. Cette ponction à l'aiguille dans le 2e espace intercostal, au bord supérieur de la côte sur la ligne médioclaviculaire, est salvatrice avec issue d'air. Elle doit être complétée par un drainage thoracique.

Souvent, la situation est moins dramatique, sans retentissement hémodynamique. Le diagnostic clinique est confirmé par une radiographie thoracique (fig. 10). Il existe parfois une distension de l'hémithorax avec un aplatissement de la coupole diaphragmatique, un refoulement médiastinal et une hyperclarté refoulant le parenchyme pulmonaire autour du hile. Le cliché en expiration, inutile et dangereux (aggravation du refoulement médiastinal) quand le diagnostic est certain, est réservé aux incertitudes diagnostiques. Les modalités thérapeutiques dépendent du volume du pneumothorax, de son retentissement et du terrain sous-jacent.

Le pneumomédiastin traduit l'issue d'air des voies aériennes dans le médiastin, parfois associé à un pneumothorax. Il peut être aussi d'origine traumatique ou survenir lors d'une variation de pression intrathoracique importante, par exemple lors d'un asthme aigu grave ou sous ventilation mécanique en pression positive. Le pneumomédiastin est rare, révélé par une douleur rétrosternale d'installation brusque. Le diagnostic est facile quand apparaît un emphysème sous-cutané cervical, caractéristique avec une crépitation à la palpation. À la radiographie thoracique, le médiastin est silhouetté par une hyperclarté réalisant une image en double contour, d'étendue variable, parfois associé à un emphysème sous-cutané, thoracique et/ou cervical. Le pneumomédiastin ne requiert pas de traitement spécifique.



FIGURE 4 Angioscanner thoraco-abdominal : dissection aortique étendue. Les points de passage dans le faux chenal sont indiqués par les flèches noires.



FIGURE 5 Angioscanner thoraco-abdominal : hématome de la paroi aortique. Les flèches blanches indiquent l'hématome, étendu de la crosse de l'aorte à l'aorte abdominale. Il s'y associe un épanchement pleural liquidien bilatéral.

En l'absence d'urgence, établir l'étiologie

Douleur aiguë

En l'absence d'urgence vitale, l'effet de la respiration sur la douleur guide la démarche diagnostique.

1. Douleurs avec intrication respiratoire

L'augmentation de la douleur à l'inspiration doit faire rechercher un traumatisme thoracique, souvent au premier plan, parfois peu important et datant de quelques jours.

Les douleurs post-traumatiques sont souvent liées à des fractures de côtes. En l'absence de lésion pleuro-parenchymateuse, la douleur relève seulement d'un traitement symptomatique. L'hospitalisation est recommandée dans les autres cas.

Le diagnostic de trachéobronchite aiguë est clinique et ne pose guère de difficultés, avec une douleur d'installation rapide en quelques heures, caractérisée par une sensation de brûlure rétrosternale à chaque mouvement respiratoire, aggravée par une toux répétée, sèche initialement. Il existe un contexte viral (fièvre, arthralgies et myalgies), un catarrhe oculonasal et souvent une notion de contage. L'examen n'apporte pas d'élément supplémentaire et en l'absence de signe de gravité, aucun examen complémentaire n'est nécessaire. Le traitement est symptomatique.

La sémiologie de l'épanchement pleural liquidien est souvent caractéristique avec une douleur latérothoracique d'installation brusque, majorée par l'inspiration profonde, les changements de

Douleur thoracique aiguë et chronique

POINTS FORTS À RETENIR

- Le diagnostic étiologique est orienté par l'analyse séméiologique et par le retentissement de la respiration sur la douleur thoracique.
- Il est important d'évoquer en premier lieu et rapidement les situations imposant une prise en charge en urgence avec transport médicalisé en unité de soins intensifs ou en réanimation.
- Toute douleur thoracique aiguë impose en urgence un électrocardiogramme et une radiographie thoracique. Le choix des autres examens est guidé par le contexte.
- Les urgences diagnostiques sont : les syndromes coronaires aigus, la dissection aortique, la tamponnade, l'embolie pulmonaire, et le pneumothorax.
- Le diagnostic d'infarctus myocardique aigu impose une désobstruction coronaire dans les plus courts délais.

position et la toux. La douleur s'accompagne souvent d'une toux sèche lors des changements de position. À l'examen, il existe une matité, une abolition des vibrations vocales et du murmure vésiculaire, et un frottement pleural, si l'épanchement est de faible abondance. Quand le volume de l'épanchement est important, une dyspnée s'y associe et les signes physiques sont facilement mis en évidence. À la radiographie thoracique, il existe une opacité dense, homogène, déclive et à limite supérieure concave en haut, en dedans (ligne de Damoiseau) [fig. 11]. Le diagnostic de pleurésie est confirmé par la ponction pleurale qui permet l'analyse des caractéristiques physiques, biochimiques et cytologiques du liquide pleural. Cette analyse jointe aux données cliniques et radiologiques permet habituellement d'identifier la cause de la pleurésie aiguë, souvent satellite d'une pneumopathie infectieuse, ou d'une embolie pulmonaire. Les autres causes de pleurésies, notamment néoplasiques, sont plus souvent à l'origine de douleurs thoraciques chroniques.

Dans les pleuro-pneumopathies infectieuses, en plus de la douleur thoracique, il existe un cortège infectieux avec fièvre et frissons, et un foyer de râles crépitants autour d'un souffle pleurétique, témoin de l'épanchement pleural liquidien en regard d'une condensation parenchymateuse. L'aspect de pneumonie franche lobaire aiguë, avec pleurésie métapneumonique, est confirmé à la radiographie thoracique avec une opacité alvéolaire systématisée avec un bronchogramme aérien associée à une opacité dense due à la pleurésie.

L'infarctus de Laennec, témoin d'une embolie pulmonaire distale, se manifeste souvent par une douleur basithoracique associée un ou deux jours plus tard à une hémoptysie de faible abondance, symptômes parfois révélateurs de la maladie thromboembolique veineuse. La pleurésie est de faible abondance et sérohématique.

Les atteintes pariétales relèvent de multiples causes, musculosquelettiques, nerveuses et cutanées. Ces douleurs thoraciques ont des critères séméiologiques communs, comme leur modification par les mouvements, la position, et leur déclenchement par l'examen clinique. Leur installation est parfois brusque avec une douleur aiguë mais qui va perdurer.

Les fractures costales sont de diagnostic aisé en cas de traumatisme. Elles peuvent également être dues à des efforts de toux et sont favorisées par une ostéoporose (fig. 12).

L'arthrite chondrosternale se caractérise par une douleur intense, reproduite à la palpation du cartilage avec parfois une tuméfaction locale (syndrome de Tietze).

Les autres affections sont souvent d'installation plus insidieuse, à l'origine de douleurs chroniques.

2. Douleurs sans intrication respiratoire

L'angor d'effort stable se manifeste par une douleur constrictive rétrosternale médiane, à type de serrement (sensation d'étau serrant la poitrine), angoissante, irradiant habituellement dans l'épaule et le bras gauche, le cou et la mâchoire inférieure. Parfois, le patient peut ne pas parler de douleur mais plutôt de sensation de gêne thoracique, de brûlure, de blockpnée, de pesanteur (véritable sensation de poids sur la poitrine). Il n'y a pas de variation de la symptomatologie en fonction de la position. Les symptômes apparaissent à l'effort, toujours au même niveau d'effort (angor stable) et cèdent 2 à 5 minutes après l'arrêt de l'effort ou la prise de trinitrine sublinguale. Lorsque la douleur dure plus de 20 minutes, il s'agit d'un infarctus du myocarde ou alors d'une pathologie n'ayant aucun rapport avec une maladie coronaire.

Des irradiations inhabituelles peuvent se voir : épigastre, dos, épaule et bras droits, poignets, joues. Il convient de rechercher des facteurs de risque cardiovasculaire à l'interrogatoire : tabac, hypertension artérielle, hypercholestérolémie, diabète, antécédents familiaux de maladie coronaire.

La radiographie thoracique est normale dans l'angor stable. L'ECG est également normal en dehors des crises. Toutefois, dans certains cas, des anomalies peuvent exister au repos : aspect d'ischémie sous-épicardique (onde T négative, ample et pointue) systématisée dans un territoire coronaire.

Les péricardites sont une inflammation de la tunique péricardique. Les douleurs de péricardite sont médianes, irradiant vers l'épaule gauche, et prolongées. Leurs localisations sont parfois labiles. Elles sont exagérées par l'inspiration profonde ou les changements de position et à l'opposé, calmées par certaines positions (notamment assise ou penchée en avant : signe de la prière mahométane). Elles surviennent habituellement dans un contexte de maladie infectieuse, la plupart du temps virale avec syndrome pseudogrippal et s'accompagnent en général de fièvre et de dyspnée.

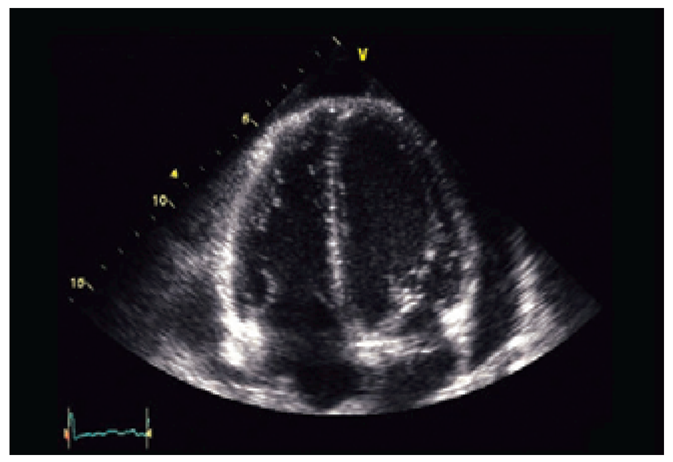


FIGURE 6 **Échocardiographie :** épanchement péricardique abondant.

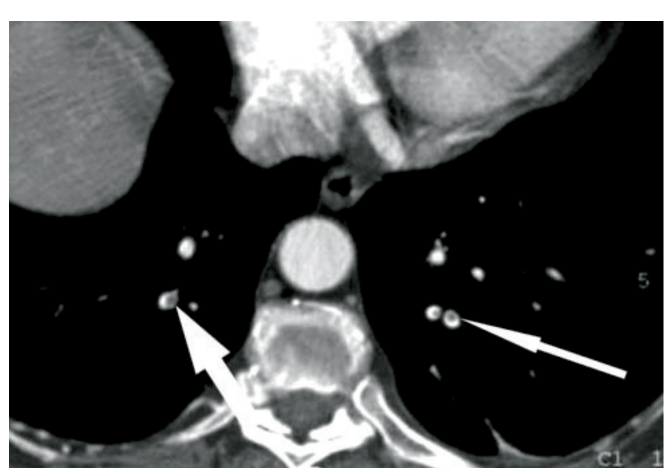


FIGURE 8 **Angioscanner thoracique :** embolies pulmonaires bilatérales, distales (↖).

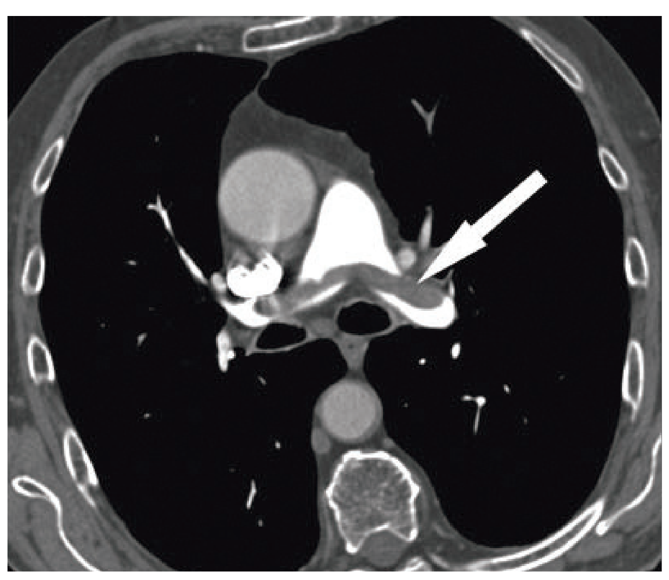


FIGURE 7 **Angioscanner thoracique :** embolie pulmonaire centrale avec un thrombus étendu dans les deux branches de l'artère pulmonaire (flèches).

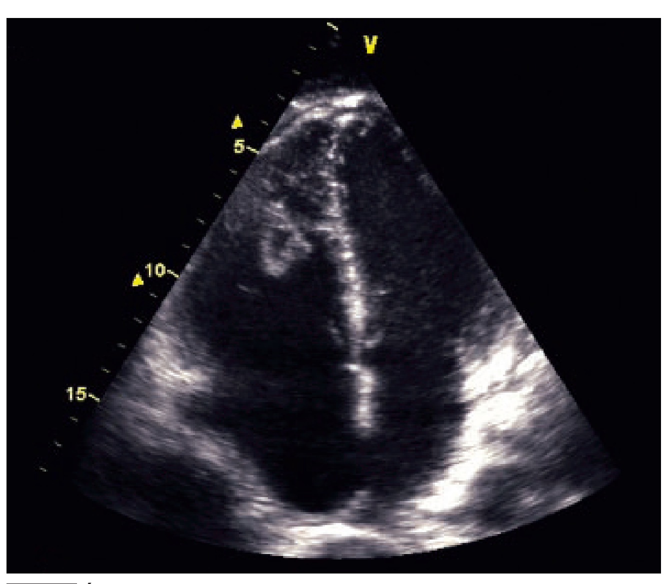


FIGURE 9 **Échocardiographie :** cavités droites dilatées avec thrombus intraventriculaire droit (contexte d'embolie pulmonaire).

L'auscultation révèle des frottements péricardiques pouvant concerner les deux temps du cycle cardiaque (les frottements systolo-diastoliques sont pathognomoniques) mais qui ne sont toutefois présents qu'en cas d'épanchement minime. Parfois, ces douleurs peuvent évoquer l'infarctus du myocarde. C'est la négativité du test à la trinitrine et surtout l'ECG (troubles diffus et non systématisés de la repolarisation, aspect de sous-décalage de l'espace PQ) qui font le diagnostic. La radiographie thoracique peut montrer un élargissement de l'ombre cardiaque et souvent une atteinte pleurale associée (fig. 13). Le diagnostic est confirmé par l'échocardiographie s'il existe un épanchement. Cependant, une péricardite sèche est fréquente et cette absence d'épanchement ne doit pas remettre en cause le diagnostic. Il convient d'entreprendre un bilan étiologique complet. Outre les causes infectieuses les plus fréquentes, de nombreuses pathologies sont susceptibles d'entraîner la survenue d'une péricardite aiguë.

Le classique syndrome de Dressler correspond à une péricardite survenant dans les 3 à 6 semaines après un infarctus myocardique aigu.

Des maladies digestives peuvent se révéler par des douleurs thoraciques, il importe donc de rechercher des antécédents. La rupture œsophagienne spontanée (syndrome de Boerhaave), exceptionnelle, est évoquée devant l'association de douleurs, de vomissements, de dyspnée, d'un épanchement pleural liquidien gauche et d'un emphysème sous-cutané sus-sternal. Le syndrome

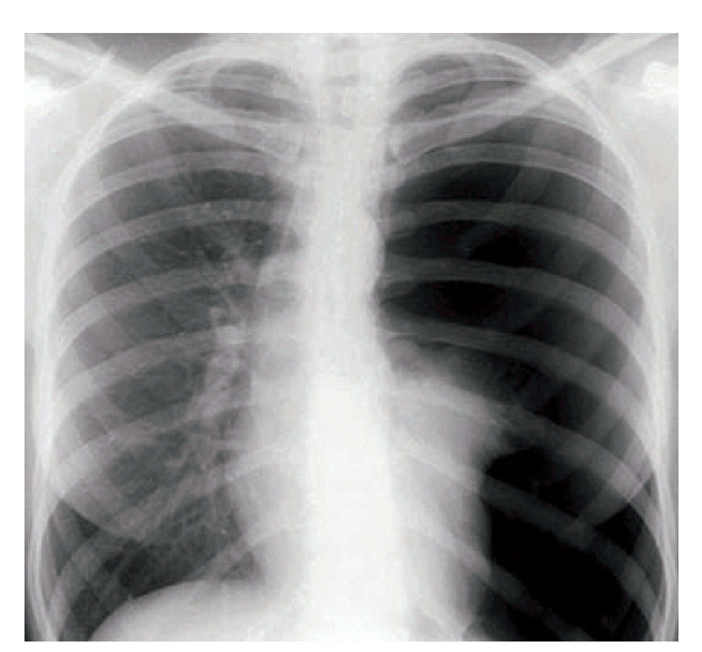


FIGURE 10 **Radiographie thoracique :** pneumothorax gauche avec distension de l'hémithorax gauche.

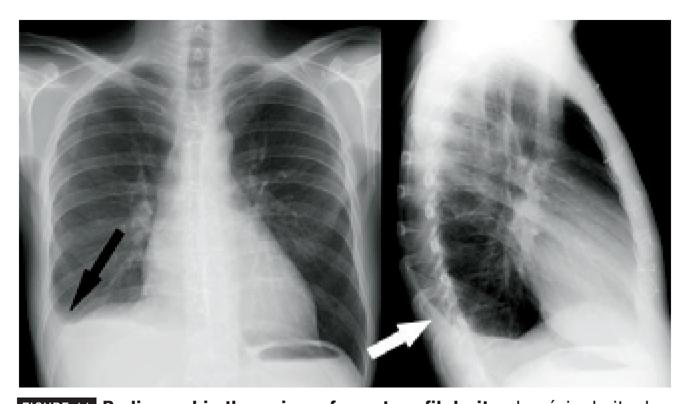


FIGURE 11 **Radiographie thoracique, face et profil droit :** pleurésie droite de faible abondance avec comblement du cul-de-sac costodiaphragmatique droit.

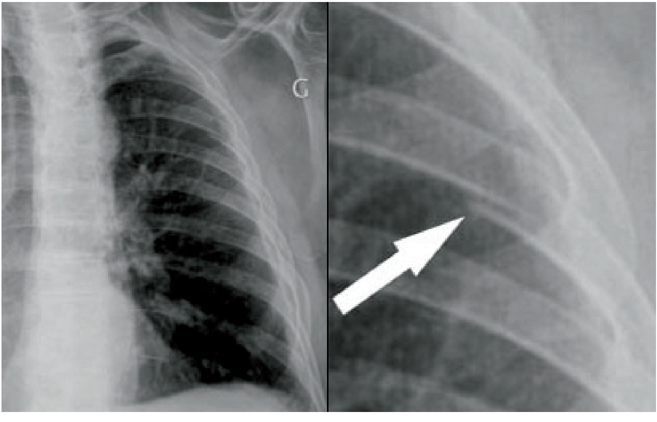


FIGURE 12 **Radiographie thoracique :** fracture de l'arc postérieur de la quatrième côte gauche (↗).

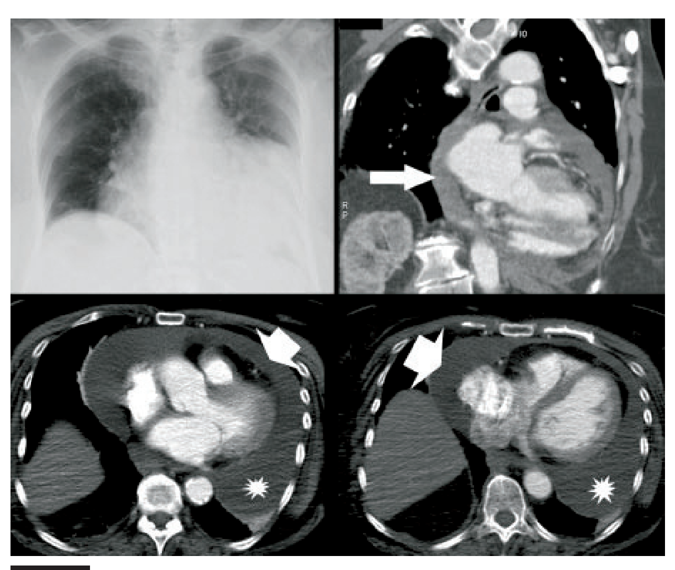


FIGURE 11 **Radiographie et angioscanner thoraciques :** péricardite chronique avec cardiomégalie liée à un volumineux épanchement péricardique circonférentiel (↗).

de Mallory-Weiss correspond à une dilacération de la muqueuse du bas œsophage et du cardia, et associe des douleurs et des hématémèses après de violents efforts de vomissement.

En cas de douleur aiguë, le spasme œsophagien doit être évoqué. La symptomatologie peut être confondue avec celle de l'angine de poitrine (constriction, irradiations identiques, parfois sensibilité à la trinitrine). Le diagnostic peut se faire lors d'un test au Spasfon sublingual qui est positif s'il fait disparaître la symptomatologie (sans bien sûr aucune efficacité dans l'angor). Mais il se fait plus sûrement sur la mesure de la pH-métrie associée à une manométrie œsophagienne réalisées après une fibroscopie normale. Il faut savoir que les douleurs évoquent tellement l'angor que le recours à la coronarographie est souvent difficile à éviter.

Plus rarement, il s'agira d'une pancréatite aiguë, d'une perforation d'un ulcère gastroduodénal ou d'une cholécystite aiguë. Il peut également s'agir d'hépatalgies d'effort localisées, dans certains cas, dans la région rétrosternale basse et témoins d'une insuffisance cardiaque droite aiguë.

La douleur thoracique d'origine psychogène est fréquente. Son diagnostic est difficile et souvent d'élimination. La description de la douleur est souvent très variable, notamment en intensité, et sans rapport avec l'effort. Il faut rechercher un contexte anxiogène important et on retrouvera d'autres symptômes classiques dans ce contexte tels que palpitations, sueurs, dyspnée. L'ensemble du bilan paraclinique demeure normal.

Douleur chronique

1. Pathologies cardiovasculaires

Une angine de poitrine chronique est possible quoique plus rare actuellement du fait des traitements médicaux et du recours facile à la coronarographie et aux procédures de revascularisation. La douleur est typique, constrictive, généralement pour un niveau d'effort invariable. Les équivalents d'angor peuvent se voir (brûlures, blockpnée). Elle demeure sensible à la trinitrine. Cela concerne souvent les patients âgés ou très âgés avec des atteintes multitronculaires distales au-delà des ressources habituelles de revascularisation et traités médicalement.

Les douleurs chroniques sont surtout représentées par celles de la péricardite chronique. Le contexte est celui d'une tuberculose ou d'une néoplasie intrathoracique mais aussi extrathoracique. Ces douleurs s'accompagnent alors d'un tableau d'insuffisance cardiaque droite allant parfois jusqu'à une véritable anasarque. L'échocardiographie confirme le diagnostic de péricardite et le bilan hémodynamique retrouve l'aspect caractéristique d'adiastolie sous forme de dip-plateau sur les courbes de pression intraventriculaires droites.

Enfin, des douleurs thoraciques chroniques existent dans la cardiomyopathie hypertrophique, le prolapsus valvulaire mitral, le rétrécissement aortique et l'hypertension artérielle pulmonaire, notamment idiopathique. Elles sont d'allure angineuse, constituent un signe de gravité et doivent conduire à l'échocardiographie qui établit le diagnostic.

2. Atteintes pneumologiques

Les pleurésies chroniques relèvent de multiples causes, lesquelles sont dominées par les affections néoplasiques, primitives ou secondaires.

Le diagnostic est largement orienté par les données tomodensitométriques, l'analyse du liquide pleural et les biopsies pleurales.

Une douleur thoracique intense, associée à une rétraction de l'hémithorax avec une altération de l'état général, fait évoquer en premier lieu un mésothéliome pleural, surtout si le patient a été exposé à l'amiante, avec à la radiographie thoracique une opacité pleurale irrégulière, festonnée, confirmée par le scanner thoracique. Un liquide hématique à la ponction pleurale est évocateur et le diagnostic est confirmé par la biopsie pleurale.

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

Les questions posées à propos d'un cas clinique devront traduire la transversalité attendue à l'ECN. Elles pourront comporter des questions de diagnostic, de thérapeutique et surtout de conduite à tenir. Il faut donc penser à la possibilité d'avoir à traiter une question qui fera appel à des connaissances reprises dans d'autres items de pathologie cardiovasculaire, de pneumologie et de médecine d'urgence. Certaines questions s'y prêtent particulièrement : angine de poitrine et infarctus myocardique (item 132), thrombose veineuse profonde et embolie pulmonaire (item 135), dyspnée aiguë et chronique (item 198), péricardite aiguë (item 274), pneumothorax (item 276), épanchement pleural (312).

Patient consultant en urgence pour douleurs thoraciques aiguës :

QUESTION N° 1

Quelle stratégie diagnostique adopter ? Cette stratégie pourrait être précisée selon les éléments apportés dans le cas clinique : nature, siège de la douleur thoracique, fièvre, signes associés comme une syncope, une dyspnée aiguë, l'abolition des pouls fémoraux ou des signes d'insuffisance ventriculaire droite.

QUESTION N° 2

Quelle sera la stratégie thérapeutique à adopter face à une douleur thoracique lorsqu'elle s'associe à un sus-décalage du segment ST ?

QUESTION N° 3

Quelle conduite à tenir doit-on proposer devant une douleur latérothoracique associée à un épanchement pleural homolatéral et de faible abondance ?

Patient souffrant de douleurs thoraciques depuis plusieurs mois, ancien ouvrier aux chantiers navals :

QUESTION N° 1

Quels éléments cliniques et paracliniques vont permettre d'orienter vers une affection cardiaque ou vers une affection pulmonaire ?

QUESTION N° 2

Quelles mesures sociales doivent être proposées si le diagnostic de mésothéliome malin est retenu ?

Les pleurésies métastatiques sont plus fréquentes et peuvent être révélatrices d'un cancer dont la localisation primitive n'est pas toujours retrouvée. Chez la femme, un cancer du sein ou de l'ovaire doit être éliminé. Le cancer bronchique est une cause fréquente de pleurésie néoplasique dans les deux sexes.

Le cancer bronchique peut être à l'origine de douleurs thoraciques, là aussi parfois révélatrices et pouvant relever, outre d'une pleurésie néoplasique, d'un envahissement pariétal, d'une péricardite, d'une compression nerveuse. Les tumeurs apicales sont à l'origine du rare syndrome de Pancoast-Tobias avec une névralgie cervicobrachiale C8-D1, une ostéolyse de la première côte et un syndrome de Claude Bernard-Horner (ptosis, enophtalmie, myosis) par atteinte du ganglion stellaire sympathique cervical.

Les tumeurs et adénopathies du médiastin sont plus rarement révélées par des douleurs thoraciques et sont souvent associées à des éléments témoins d'une compression d'un ou plusieurs éléments anatomiques du médiastin : syndrome cave supérieur, paralysie récurrente, paralysie phrénique, dysphagie.

Une douleur thoracique chronique liée à une réaction pleurale peut être secondaire à un infarctus pulmonaire ou à une pneumopathie infectieuse de résolution lente. Le diagnostic est souvent difficile.

3. Atteintes pariétales

Des tumeurs costales, souvent métastatiques sont à l'origine de douleurs thoraciques, lancinantes, de moins en moins bien soulagées par les antalgiques usuels. Les antécédents, l'altération de l'état général, la palpation d'une tuméfaction sensible, inflammatoire et les données radiologiques orientent le diagnostic. Le tableau présenté par des tumeurs des parties molles (sarcome) est proche.

Les lésions vertébrales, cervicales ou dorsales, les névralgies cervicobrachiales et les affections scapulaires peuvent se révéler par une douleur thoracique. Leurs causes sont multiples (arthrose, périarthrite scapulohumérale, tumeur maligne, spondylodiscite, spondylarthrite ankylosante, polyarthrite rhumatoïde).

Le traitement des causes pariétales est basé sur les antalgiques, les anti-inflammatoires non stéroïdiens, les infiltrations d'anesthésiques locaux et de corticoïdes.

Le zona, souvent révélé par une hyperesthésie et des brûlures, est caractérisé par sa localisation unilatérale, métamérique avec parfois une fièvre et, au bout de quelques jours, une éruption vésiculeuse caractéristique (fig. 14).

4. Atteintes digestives

De nombreuses pathologies digestives peuvent être responsables de douleurs thoraciques. L'organe le plus souvent concerné est l'œsophage : spasme œsophagien, reflux gastro-œsophagien, hernie hiatale, œsophagite, cancer de l'œsophage. Dans certains cas, des pathologies digestives abdominales peuvent être responsables d'irradiation douloureuse thoracique ou de douleur intriquée (ulcère gastrique, affections pancréatiques et hépatobiliaires).

Il existe alors des symptômes associés tels que dysphagie, hypersialorrhée.



FIGURE 14 **Zona thoracique droit.**

5. Autres pathologies

Aucun aspect clinique n'est spécifique d'une cause particulière de douleur thoracique chronique. Les différentes causes doivent être hiérarchisées selon la présentation clinique. En l'absence de certitude diagnostique, les investigations complémentaires sont réalisées, guidées par les éléments d'orientation clinique.

Les douleurs thoraciques psychogènes sont souvent punctiformes, à type de piqûre, précordiales, indépendantes des mouvements et des efforts. La normalité de l'examen clinique, de l'ECG, de la radiographie thoracique pendant ou immédiatement après la douleur ne doit faire retenir ce diagnostic qu'après avoir éliminé les autres causes.•

Les figures 7 et 10 sont dues à l'obligeance du Dr Christine Selton-Suty, département des maladies cardiovasculaires – Hôpitaux de Brabois – CHU Nancy ; les figures 5, 6, 8, 9, 11, 12, 13 au Pr Denis Regent, département de radiologie – Hôpitaux de Brabois – CHU Nancy ; la figure 14 au Pr Christian Rabaud, service des maladies infectieuses et tropicales – Hôpitaux de Brabois - CHU Nancy.

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

POUR EN SAVOIR +



Monographies

Maladies des artères coronaires
Rev Prat 2008;58(14):1519-72.

Pathologie pleurale
Rev Prat 2007;57(5):477-526.

Embolie pulmonaire
Rev Prat 2007;57(7):709-68.

228 – DOULEUR THORACIQUE AIGUE ET CHRONIQUE

ELIMINER URGENCES POTENTIELLEMENT VITALES = « DIEPPE »

- **Dissection Aortique**
- **Infarctus du myocarde**
- **Embolie pulmonaire**
- **Péricardite**
- **Pleurésie, PNO, PNP**
- **E Œsophage : RGO, spasme œsophagien, rupture**

PRINCIPALES ETIOLOGIES

Cardio-vasculaires	Pleuro-pulmonaires
• Angor d'effort – Angor Stable • Angor instable • SCA ST+ = **IDM** • **Péricardite** aigue • **Dissection aortique**	• **Embolie pulmonaire** • Pneumopathies • Pneumothorax spontané • Pleurésies • Bronchites aiguës
Digestives	**Pariétales, neurologiques**
• RGO • Spasmes œsophagien • Rupture spontanée de l'œsophage • UGD • Lithiase vésiculaire • Pancréatite aiguë	• Syndrome de Tietze : douleur articulation chondro-costale ou sterno-claviculaire • Douleurs post-traumatiques • Zona intercostal • Fractures de côtes, TV • Hernie discale cervicale

Fonctionnelles

= **Diagnostic d'élimination**

- Les plus fréquentes, Psychogènes
- Douleurs précordiales, très brèves, sujet jeune, neurotonique, sans FdR, ECG normal

CLINIQUE

- Antécédents, facteurs des risque cardio-vasculaire, traitement
- Caractéristiques de la douleur
  - Circonstances d'apparition : effort, rythmée par repas, à la pression du thorax
  - Siège : rétrosternale en barre, ascendante, latéro-thoracique, précordiale, migratrice
  - Type : constrictive, brûlure
  - ↗ à inspiration profonde ou toux ; ↘ par antéflexion, trinitrine
  - Irradiations : épaules, avant-bras, maxillaire inférieur, descendant vers lombes
  - Durée : qq secondes/minutes/heures
  - Signes associés : dyspnée, toux, pyrosis, fièvre
- Examen:
  - Tolérance hémodynamique, respiratoire, neurologique
  - Asymétrie tensionnelle, abolition pouls, signes de phlébite, frottement péricardique → péricardite, souffle diastolique d'IA → Dissection aortique, souffle évoquant complication d'IDM : IM, CIV, Auscultation pulmonaire

PARACLINIQUE

- ECG 18 dérivations
- Radiographie thoracique, gaz du sang
- Biologie standard, enzymes cardiaques, +/- D-dimères
- Selon orientation : ETT, angioscanner, FOGD

DISSECTION AORTIQUE

Urgence diagnostique et thérapeutique

PHYSIOPATHOLOGIE

Déchirure intimale -> **clivage entre couche interne et couche externe** de la média → **Faux chenal** pouvant progresser dans le **sens antérograde ou rétrograde** et atteinte des collatérales de l'aorte.

CLINIQUE

- **Douleur migratrice très intense,** difficilement calmée par les antalgiques majeurs
- **Début dans le thorax et évoluant dans le dos, lombes et MI**
- **Asymétrie de pouls** (20%) et de **pression artérielle** aux membres supérieurs (50%)
- **Poussée hypertensive**
- Recherche de **complications** : insuffisance aortique, extension de la dissection aux coronaires, TSA, artères rénale, iliaques, fémorales, hémothorax, hémopéricarde, hémomédiastin

→ **Pronostic spontané sombre**

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- **ECG** : normal sauf si dissection coronaire associée
- **Radiographie thoracique** : élargissement du médiastin supérieur, aspect en double genou du bouton aortique
- **ETT + ETO** :
  - Recherche d'un voile intimal pathognomonique, ou hématome intra-mural ou ulcération aortique ; visualisation du vrai et faux chenal
  - Localisation, extension de la dissection, porte d'entrée : doppler
  - Recherche et quantifie l'IA, hypokinésie segmentaire, épanch péricardique
- **Angioscanner, IRM thoracique ± artériographie** : pas toujours possibles dans le cadre de l'urgence et de l'instabilité hémodynamique
- **Enzymes cardiaques,** bilan pré-opératoire

ETIOLOGIE

- **HTA :** > 80% des cas, FdR principal
- **Maladie du tissu de soutien** : Maladie de Marfan, d'Ehlers-Danlos, maladie annulo-ectasiante
- Autres : **iatrogènes** (cathétérisme), **traumatisme**, **grossesse**

CLASSIFICATION DE STANFORD

Type A : dissection intéressant l'aorte ascendante

Type B : dissection n'intéressant pas l'aorte ascendante

TRAITEMENT

ANTI-COAGULANTS FORMELLEMENT CONTRE-INDIQUES +++

TYPE A

URGENCE CHIRURGICALE

→ risque rupture spontanée, tamponnage, IA massive

- **Traitement médical (cf ci dessous)**
- **Chirurgie en urgence sous CEC**
  - **Fermeture de l'orifice** d'entrée + greffon prothétique
  - **Réparation ou remplacement valvulaire** aortique si IA associée
  - **Ré-implantation** des coronaires si atteinte des ostia

TYPE B

URGENCE MEDICALE

→ Pas d'indication à la chirurgie en urgence → indication au **cathétérisme interventionnel** : stent, fenestration aortique par voie endo-vasculaire

- Antalgiques : morphiniques ++
- **Contrôle tensionnel ++** : **PAS entre 100 et 120 mmHg** (bbloquant ou inhibiteurs calciques)
- **Repos strict** au lit, dépister les **complications**

Surveillance à vie

ÉLECTROCARDIOGRAMME

Indications et interprétations
Orientation diagnostique

Dr Ghassan Moubarak[1], Dr Jérôme Lacotte[2], Pr Antoine Leenhardt[1]
1. Service de cardiologie, hôpital Lariboisière, 75010 Paris, France
2. Unité de rythmologie, institut de cardiologie, groupe hospitalier La Pitié-Salpêtrière, 75013 Paris, France
antoine.leenhardt@lrb.aphp.fr

OBJECTIFS

ARGUMENTER les principales indications de l'électrocardiogramme et **DISCUTER** l'interprétation des résultats.

Le premier électrocardiogramme (ECG) chez l'homme a été enregistré par le physiologiste anglais Augustus Waller en 1887 à l'aide d'un électromètre capillaire. L'enregistrement était de piètre qualité et ne comportait que deux déflections mal individualisées. Au même moment, le médecin hollandais Willem Einthoven améliora la technique de recueil de l'activité électrique cardiaque en utilisant un galvanomètre à corde. Il inventa le terme « *elektrokardiogramme* » en 1895 et publia ses résultats en 1901 et 1903. Il enregistra 5 potentiels successifs pour chaque cycle cardiaque qu'il nomma P, Q, R, S et T. Ces travaux, qui lui valurent le prix Nobel de médecine en 1924, furent à l'origine de la description et de la compréhension des troubles du rythme cardiaque.

De nos jours, le potentiel électrique recueilli par les électrodes posées sur la peau est amplifié, filtré, puis numérisé par l'appareil ECG. Le tracé est obtenu sur papier millimétré. Ses modalités de lecture doivent être systématisées afin de détecter toutes les anomalies.

Électrocardiogramme normal

La vitesse de déroulement du papier est, par défaut, 25 mm/s. En abscisse, 1 mm (1 petit carreau) équivaut à 0,04 seconde. L'amplitude du signal (en ordonnée) est de 1 mm pour 0,1 mV.

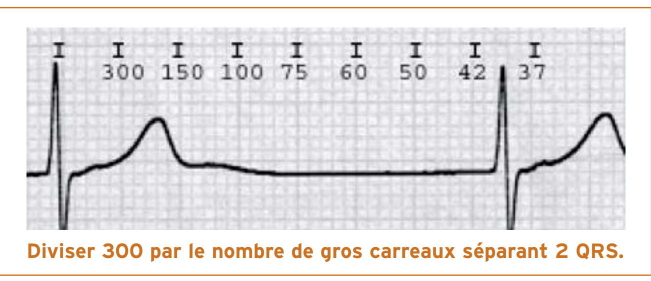
L'électrocardiogramme enregistre l'activité électrique du cœur dans 12 dérivations : 6 dérivations périphériques ou frontales (DI, DII, DIII, aVF, aVR et aVL) et 6 dérivations précordiales (V1 à V6). Les dérivations basales (V7, V8 et V9) et droites (V3R et V4R) sont enregistrées lorsque l'on veut rechercher une ischémie myocardique dans les territoires correspondants (**tableau 1**). En présence d'un trouble du rythme ou de la conduction, il est souvent utile d'obtenir un tracé prolongé (classiquement en DII : « DII long ») afin de mieux analyser l'arythmie. L'inversion d'électrodes, si elle n'est pas détectée, peut être responsable d'erreurs d'interprétation.

L'analyse d'un tracé doit toujours comprendre les points successifs suivants : fréquence cardiaque, nature du rythme cardiaque, onde P, espace PR, complexe QRS, segment ST, onde T et intervalle QT. La ligne isoélectrique, qui sert de référence à l'analyse de la déviation du PR et du ST, est habituellement celle du segment TP, soit entre la fin de l'onde T et le début de l'onde P du cycle suivant.

Fréquence cardiaque

Lorsque la vitesse de déroulement du papier est bien de 25 mm/s, la fréquence cardiaque d'un rythme régulier s'obtient en utilisant la « règle des 300 » : on divise 300 par le nombre de gros carreaux de 5 mm séparant 2 QRS consécutifs (**fig. 1**).

En cas de rythme irrégulier (notamment fibrillation atriale), cette règle ne s'applique plus, et il faut alors utiliser la « méthode des 6 secondes » : on détermine le nombre de cycles par intervalle de 30 carreaux de 5 mm, soit 15 cm de tracé, et on multiplie ce nombre par 10 pour avoir la fréquence cardiaque par minute.



Diviser 300 par le nombre de gros carreaux séparant 2 QRS.

FIGURE 1 Calcul de la fréquence cardiaque.

La fréquence cardiaque (ventriculaire) de repos est comprise entre 50 et 100 batt/min. En dessous, c'est une bradycardie, au-dessus, c'est une tachycardie.

Rythme cardiaque normal

Il est sinusal et régulier. Le nœud sinusal, situé dans la partie haute de la paroi de l'oreillette droite près de l'abouchement de la veine cave supérieure, génère de façon automatique des potentiels d'action qui vont entraîner des dépolarisations des cellules atriales environnantes. Cette dépolarisation va emprunter successivement le nœud auriculo-ventriculaire (nœud de Tawara), le faisceau de His et ses branches droite et gauche et le réseau des fibres de Purkinje pour enfin dépolariser le myocarde ventriculaire.

Le rythme sinusal se définit ainsi : chaque onde P sinusale est suivie d'un complexe QRS, lequel est précédé d'une onde P.

De façon physiologique, la fréquence cardiaque augmente en fin d'inspiration et diminue au cours de l'expiration. Cette variation, appelée arythmie sinusale respiratoire, se voit surtout chez l'enfant à partir de 3 ans.

Onde P

Du fait de la localisation anatomique du nœud sinusal, l'onde P sinusale est la traduction d'une dépolarisation atriale qui progresse de haut en bas et de la droite vers la gauche. Elle est donc positive en DII, DIII, aVF et en DI. Elle est souvent biphasique en V1, avec une positivité suivie d'une négativité. Enfin, en DII sa durée est < 120 ms et son amplitude < 0,25 mV.

L'activité des oreillettes est la mieux vue en DII et V1 : c'est dans ces dérivations que l'on mettra le plus facilement en évidence une onde P anormale.

Espace PR

Il correspond à la dépolarisation du nœud auriculo-ventriculaire, du faisceau de His et du réseau de Purkinje. Il est mesuré du début de l'onde P jusqu'au début du complexe QRS (soit l'onde Q si elle existe, et on parle alors de l'espace PQ ; soit l'onde R, et on parle alors de l'espace PR). Il est isoélectrique et dure entre 120 et 200 ms.

TABLEAU 1 **Territoires électrocardiographiques**

Antéro-septal : V1 à V3	Inférieur : DII, DIII, VF
Apical : V3 à V5	Basal, V7 à V9
Latéral bas : V5-V6	Ventriculaire droit : V3R, V4R, VE
Latéral haut : DI-VL	

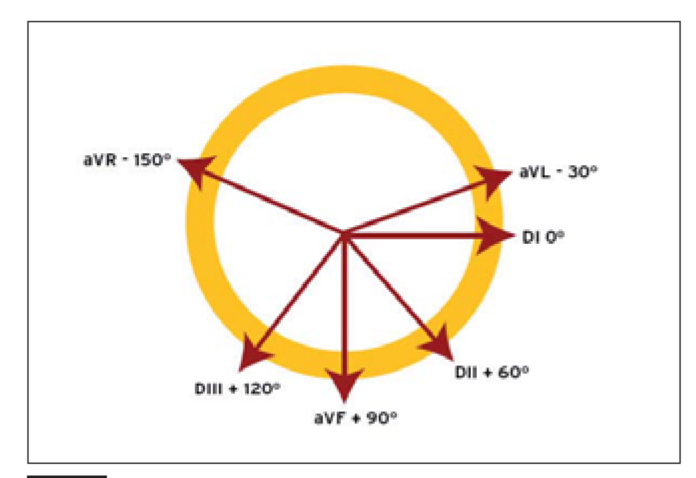


FIGURE 2 Détermination de l'axe du cœur.

Complexe QRS

Il correspond à la dépolarisation des deux ventricules. Quatre points doivent être analysés :

– la durée du QRS : mesurée sur la dérivation où elle est la plus longue. Elle est normalement < 100 ms ;
– l'axe du QRS : déterminé de façon simple à partir des dérivations DI, aVF et DII (**fig. 2**), il est compris entre – 30° et + 90° ;
– l'amplitude du QRS. Pour la recherche d'une hypertrophie ventriculaire gauche (HVG), on calculera l'indice de Sokolow (SV1 + RV5 ou V6) et l'indice de Cornell (SV3 + RaVL), plus sensible. Pour la recherche d'une hypertrophie ventriculaire droite (HVD), on évaluera les rapports R/S en V1-V2 et V5-V6 ;
– la morphologie du QRS : l'amplitude de l'onde R augmente progressivement entre V1 et V6, tandis que celle de l'onde S diminue. La zone où les amplitudes de R et de S sont égales, appelée zone de transition, est normalement située entre V3 et V4. Enfin, la présence d'une onde Q doit être recherchée. Elle est physiologique en aVR et V5-V6, et peut l'être en DIII.

Segment ST

Il correspond au début de la repolarisation ventriculaire et doit être isoélectrique. Une variante de la normale consiste en un sus-décalage particulier, appelé repolarisation précoce. Particulièrement visible dans les dérivations V3 à V5, le sus-décalage débute par un crochetage au point J (point de jonction entre le QRS et le ST), est concave et rejoint des ondes T amples. Cette variante se rencontre surtout chez les sujets sportifs ou de race noire.

Ondes T

Traduisant la fin de la repolarisation ventriculaire, elles ont généralement la même polarité que le complexe QRS (positives si le rapport R/S est > 1). Les ondes T normales sont asymétriques et peuvent être négatives de façon physiologique, notamment dans les dérivations précordiales droites chez l'enfant.

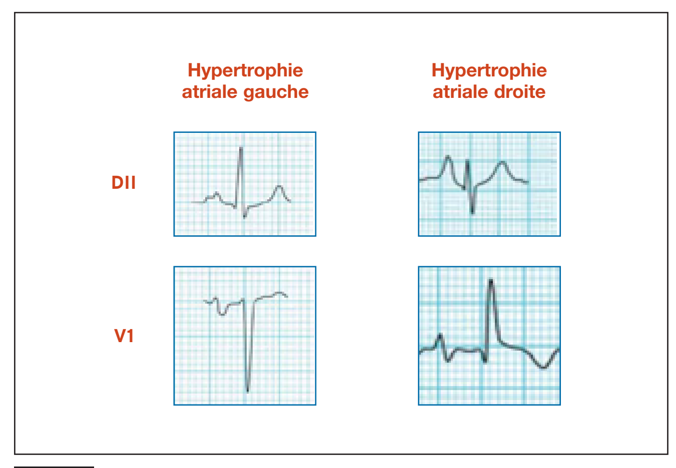


FIGURE 3 Aspects électrocardiographiques d'hypertrophie atriale gauche et droite.

Intervalle QT

L'intervalle QT, mesuré du début du QRS à la fin de l'onde T, correspond à la dépolarisation et la repolarisation de l'ensemble des fibres myocardiques ventriculaires. Cet intervalle est dépendant de la fréquence cardiaque : il se raccourcit avec l'accélération de la fréquence cardiaque. Plusieurs formules de correction du QT (QTc) permettent d'ajuster le QT mesuré à la fréquence cardiaque. La plus fréquemment utilisée est la formule de Bazett, proposée en 1920 : $QTc = QT/\sqrt{RR}$ (intervalle RR en secondes).

La durée du QTc varie entre 340 et 440 ms (450 ms chez la femme).

Ondes U

Inconstantes, il s'agit de petites déflections suivant l'onde T. Généralement positives et surtout visibles en V2-V4, elles correspondent à la repolarisation des cellules mid-myocardiques (entre l'épicarde et l'endocarde) et du système His-Purkinje. Les ondes U proéminentes se voient chez le sportif et en cas d'hypokaliémie ou d'hypercalcémie. La mesure de l'intervalle QT ne doit pas englober l'onde U.

Anomalies des signaux

Anomalies de l'onde P

Les anomalies de l'onde P sont de 3 types.

Les modifications du site d'activation atriale initiale : dans certaines conditions, ce n'est plus le nœud sinusal qui commande l'activité électrique cardiaque mais un autre foyer de l'oreillette droite ou provenant de l'oreillette gauche : soit parce qu'il y a une dysfonction sinusale ou un bloc sino-atrial, et on parle de rythme d'échappement atrial, soit parce qu'il y a un foyer atrial actif et on parle de rythme atrial ectopique. Dans les deux cas, l'onde P de ces rythmes atriaux a alors une morphologie différente de l'onde P sinusale.

L'aspect d'hypertrophie atriale gauche : onde P large (>120 ms en DII) en double bosse, diphasique en V1 avec une négativité prédominante. Le même aspect se voit en cas de bloc de conduction inter-atrial (**fig. 3**).

L'aspect d'hypertrophie atriale droite : onde P ample (> 0,25 mV en DII), diphasique en V1 avec positivité prédominante (fig. 3).

Dans ces deux cas, il n'y a pas, le plus souvent, de corrélation entre l'aspect électrique et la taille de l'oreillette.

Anomalies de l'espace PR (ou PQ)

Les anomalies sont de 3 types.

Sous-décalage : c'est un signe précoce et quasi pathognomonique de la péricardite. Les autres causes de sous-décalage de l'espace PQ sont en effet beaucoup plus rares (infarctus atrial, rupture de la paroi de l'oreillette…).

PR court (< 120 ms) : le plus souvent, il traduit l'existence d'une préexcitation ventriculaire par un faisceau de Kent.

PR long (> 200 ms) : il s'agit d'un bloc auriculo-ventriculaire du 1er ou 2e degré type Mobitz I (ou Luciani-Wenckebach).

Anomalies du QRS

1. Allongement de la durée du QRS

Si un des ventricules est activé anormalement en retard, il s'agit alors d'un bloc de branche (**tableau 2**). Le bloc est incomplet si la durée du QRS est comprise entre 100 et 120 ms et complet si la durée des QRS est ⩾ 120 ms. Les blocs de branche peuvent s'accom-

TABLEAU 2 **Critères diagnostiques des blocs de branche**

Bloc de branche droit	Bloc de branche gauche
▮ Onde R large et crochetée (aspect rsr', rsR' ou rSR') en V1-V2 ▮ Onde S large et profonde en V5-V6	▮ Onde R large et crochetée (aspect R exclusif) en V5-V6 et habituellement en DI-VL ▮ Aspect rS en V1-V2 ▮ Retard à la déflexion intrinsécoïde (délai entre le début du QRS et le pic de la seconde dépolarisation) > 60 ms en V5-V6

pagner de troubles de la repolarisation (changements de ST et/ou de T) non spécifiques.

Si un des ventricules est activé anormalement en avance, il s'agit le plus souvent d'un faisceau musculaire appelé faisceau de Kent qui relie directement une oreillette à un ventricule. L'activité électrique cheminant par ce faisceau n'est pas soumise au ralentissement observé dans le nœud auriculoventriculaire : le ventricule correspondant commence donc à être activé rapidement (PR court), puis l'influx provenant du nœud auriculoventriculaire dépolarise normalement l'autre ventricule. Le QRS résulte donc de la fusion entre ces deux voies d'activation : il présente un empâtement à son début (onde delta) et est anormalement large. La préexcitation ainsi définie constitue le syndrome de Wolff-Parkinson-White. Plus rarement, l'aspect de PR court est attribuable à des fibres de James (atrionodales).

2. Déviation axiale

Les principales causes (**tableau 3**) sont les hypertrophies ventriculaires (attraction de l'axe vers le côté hypertrophié), les séquelles de nécrose (déviation de l'axe du côté opposé) et les hémiblocs gauches. Devant une déviation axiale, le diagnostic d'hémibloc gauche est un diagnostic d'élimination, après avoir éliminé les autres causes responsables de déviation axiale.

3. Anomalies de l'amplitude des QRS

Critères diagnostiques d'une hypertrophie ventriculaire gauche :
- indice de Sokolow > 35 mm ;
- indice de Cornell > 28 mm chez l'homme et > 20 mm chez la femme ;
- dans les formes sévères, sous-décalage de ST et ondes T négatives en V5-V6 ;
- déviation axiale gauche inconstante.

Critères diagnostiques d'une hypertrophie ventriculaire droite :
- augmentation de l'amplitude de R en V1-V2 avec R/S > 1 ;
- augmentation de l'amplitude de SQ en V5-V6 avec R/S < 1 ;
- dans les formes sévères, aspect S1Q3 (onde S en DI, onde Q en DIII) ;
- déviation axiale droite.

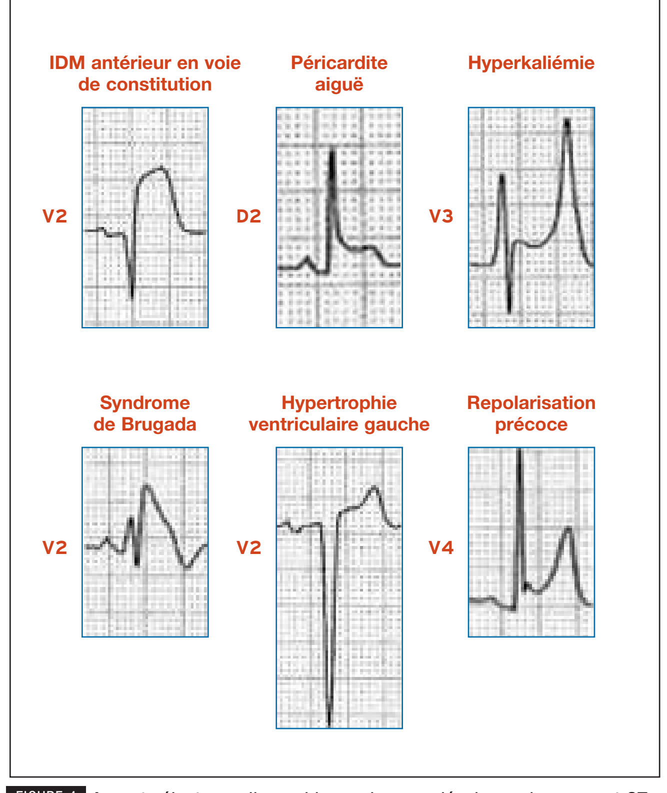


FIGURE 4 Aspects électrocardiographiques des sus-décalages du segment ST.

Microvoltage : Il est défini par une amplitude des QRS < 5 mm dans les dérivations frontales ou < 10 mm dans les dérivations précordiales. C'est la traduction soit de l'augmentation de la distance entre le cœur et la peau (par interposition d'air, de liquide, de graisse), soit de la diminution relative de la masse myocardique au sein de l'épaisseur pariétale (remplacée par de la fibrose au cours des cardiomyopathies, infiltration amyloïde…) [**tableau 4**].

TABLEAU 3

Causes des déviations axiales

Axe droit (> 90 °)	Axe gauche (< – 30 °)
Hypertrophie ventriculaire droite	Hypertrophie ventriculaire gauche
Infarctus latéral	Infarctus inférieur
Hémibloc postérieur gauche	Hémibloc antérieur gauche
Cœur vertical (BPCO, longiligne)	Cœur horizontal (bréviligne)
Faisceau de Kent gauche	Faisceau de Kent droit
Inversion des électrodes bras droit/bras gauche	

Électrocardiogramme

POINTS FORTS À RETENIR

- La lecture de l'électrocardiogramme doit être systématique et tenir compte du contexte clinique.
- Un électrocardiogramme normal n'élimine pas une cardiopathie, ni une arythmie qui peut n'être que paroxystique.
- La connaissance des territoires électrocardiographiques est indispensable pour le diagnostic des ischémies et infarctus myocardiques.
- Une tachycardie régulière à complexes larges est une tachycardie ventriculaire jusqu'à preuve du contraire. Il faut souvent un tracé long pour différencier tachycardie ventriculaire et tachycardie supraventriculaire avec aberration de conduction.
- Devant une tachycardie, les manœuvres vagales sont utiles pour tenter de mettre en évidence l'activité des oreillettes.
- En cas de trouble de la conduction, le rythme d'échappement est d'autant plus rapide qu'il est haut situé.

4. Anomalies de la morphologie du QRS

Devant une grande onde R en V1-V2, il faut toujours garder à l'esprit qu'elle peut être l'image en miroir d'une onde Q en V7-V9 et donc témoigner d'un infarctus basal constitué (**tableau 5**). Si l'amplitude de l'onde R augmente peu ou pas entre V1 et V3, on parle de rabotage de l'onde R, comme on peut l'observer dans la séquelle d'infarctus antéro-septal ou encore le bloc de branche gauche.

L'onde Q est parfois physiologique. Le complexe QS (absence d'onde R) en est un équivalent. Cependant, la présence d'une onde Q ou d'un aspect QS doit toujours faire rechercher une séquelle d'infarctus du myocarde. L'onde Q dite de nécrose dure plus de 0,03 s et a une profondeur d'au moins 0,1 mV dans deux dérivations contiguës. L'onde Q peut se voir dans d'autres circonstances pathologiques, notamment la cardiomyopathie hypertrophique.

Anomalies du segment ST

Un sus-décalage du segment ST (**fig. 4**) peut s'observer dans :
– l'infarctus du myocarde ;
– le syndrome de Prinzmetal ou spasme coronarien ;
– la péricardite aiguë : sus-décalage diffus, concave en haut et sans miroir ;
– la variante de la normale (« repolarisation précoce ») ;
– une myocardite ;
– un bloc de branche gauche et hypertrophie ventriculaire gauche (localisé en V1-V2 ou V3) ;
– un syndrome de Brugada.

Un sus-décalage de ST est un signe précoce de l'infarctus du myocarde en voie de constitution. Dans cette situation, il est convexe en haut et peut englober l'onde T pointue (aspect d'onde de Pardee). Sa localisation correspond à un territoire coronarien et il s'associe à un sous-décalage de ST dans le territoire anatomiquement opposé (miroir). La persistance d'un sus-décalage trois semaines après l'infarctus peut témoigner de la constitution d'un anévrisme ventriculaire.

Le syndrome de Brugada associe un aspect de bloc de branche droit avec un sus-décalage du segment ST convexe en dôme de V1 à V3. D'origine génétique avec une transmission sur le mode autosomique dominant, il expose le patient à un risque de mort subite par tachycardie ou fibrillation ventriculaires.

Devant un sous-décalage du segment ST, on doit garder à l'esprit qu'il peut s'agir de l'image en miroir d'un sus-décalage dans un autre territoire au cours d'un infarctus. Il peut aussi témoigner d'une ischémie myocardique (surtout s'il est horizontal ou descendant dans des dérivations contiguës), d'un trouble secondaire de la repolarisation (hypertrophie ventriculaire…) ou de l'effet de la digoxine (« cupule digitalique »).

TABLEAU 4 — Causes de microvoltage

Épanchement péricardique abondant	Hypothyroïdie (myxœdème)
Épanchement pleural ou pneumothorax gauche	Cardiomyopathies (ischémique ou non ischémique)
Bronchopneumopathie chronique obstructive	Infiltration cardiaque : amylose, tumeur…
Obésité	

TABLEAU 5 — Causes d'une grande onde R en V1-V2

Hypertrophie ventriculaire droite	Déplacement du cœur vers la droite du thorax (dextrocardie…)
Infarctus basal	Mauvais placement des électrodes
Bloc de branche droit	Variante de la normale
Faisceau de Kent (latéral ou postérieur gauche)	

Anomalies de l'onde T

L'onde T ample, pointue, s'observe surtout très précocement au cours de l'infarctus (symétrique) et de l'hyperkaliémie (asymétrique). Plus rarement, il s'agit d'une hypertrophie ventriculaire ou d'un accident cérébrovasculaire. Elle peut aussi être physiologique.

L'onde T négative se rencontre aussi chez le sujet sain. Sinon, il peut s'agir :
– dans le cas d'ondes T négatives focalisées : une ischémie myocardique (aiguë ou post-infarctus), une hypertrophie ventriculaire, un bloc de branche, une préexcitation, une cardiopathie hypertrophique ;
– dans le cas d'ondes T négatives diffuses : une péricardite, une hypokaliémie, un traitement digitalique, une ischémie myocardique sévère (lésion du tronc commun ou atteinte tritronculaire), une hémorragie intracrânienne, un phénomène de mémoire transitoire (à l'arrêt d'une tachycardie notamment).

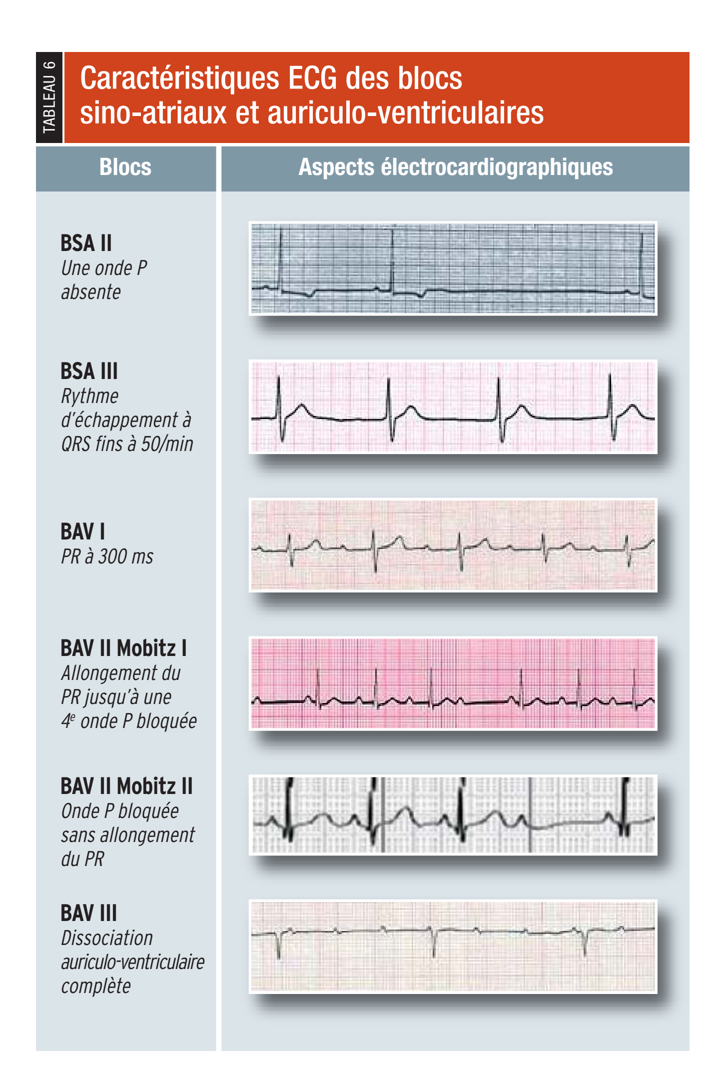


TABLEAU 6 Caractéristiques ECG des blocs sino-atriaux et auriculo-ventriculaires

Blocs	Aspects électrocardiographiques
BSA II *Une onde P absente*	
BSA III *Rythme d'échappement à QRS fins à 50/min*	
BAV I *PR à 300 ms*	
BAV II Mobitz I *Allongement du PR jusqu'à une 4e onde P bloquée*	
BAV II Mobitz II *Onde P bloquée sans allongement du PR*	
BAV III *Dissociation auriculo-ventriculaire complète*	

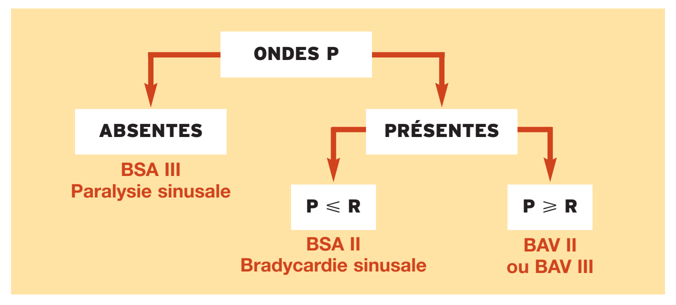


FIGURE 5 Arbre diagnostique devant une bradycardie.

Anomalies de l'intervalle QT

Le QT peut être allongé de façon congénitale (syndrome du QT long congénital) ou acquise. Dans ce dernier cas, il peut être en rapport avec une bradycardie, un trouble métabolique (hypokaliémie, hypocalcémie) ou la prise de certains médicaments (anti-arythmiques de classe Ia et III, macrolides, antipaludéens, psychotropes… [liste complète sur **www.qtdrugs.org**]). Quelle qu'en soit la cause, cette anomalie favorise la survenue de torsades de pointes.

Le QT est plus rarement court, dans le cas d'une hyperkaliémie ou d'une hypercalcémie, d'une fièvre, d'un traitement par digoxine ou exceptionnellement de façon congénitale.

Anomalies du rythme

Bradycardies

On parle de bradycardie lorsque la fréquence cardiaque est inférieure à 50 batt/min.

Les bradycardies s'observent dans 3 situations (**tableau 6**) :
– anomalie de l'automaticité du nœud sinusal (dysfonction, voire paralysie sinusale) ;
– trouble de la conduction entre le nœud sinusal et l'oreillette (bloc sino-atrial ou BSA) ;
– trouble de la conduction entre les oreillettes et les ventricules (bloc auriculoventriculaire ou BAV).

Les troubles de conduction interatriaux ou intraventriculaires ne sont pas responsables de bradycardies. Les bloc sino-atrial et les blocs auriculoventriculaires sont étudiés plus en détail dans la question 284 : Troubles de la conduction intracardiaque.

Pour préciser le mécanisme de la bradycardie, il faut comparer le nombre d'oreillettes et le nombre de ventricules (**fig. 5**).

Quel qu'il soit, la transmission défaillante de l'influx électrique peut parfois donner lieu à un phénomène d'échappement dont l'origine est située plus bas que le siège du bloc. En cas de dysfonction sinusale ou de bloc sino-atrial, l'échappement peut donc être atrial, jonctionnel (nodal ou hissien), ou ventriculaire (provenant d'une des branches du His, du Purkinje ou du myocarde ventriculaire). En cas de bloc auriculoventriculaire,

l'échappement ne peut être que jonctionnel ou ventriculaire. La durée et la fréquence des QRS orientent vers le niveau de l'échappement. D'une manière générale, plus l'échappement est bas situé, plus le rythme d'échappement est lent. Un QRS fin correspond forcément à un échappement jonctionnel. Un QRS large correspond soit à un échappement jonctionnel avec aberration de la conduction vers les ventricules (l'influx emprunte une seule des branches du faisceau de His), soit à un échappement ventriculaire.

1. Dysfonction sinusale

L'activité électrique du nœud sinusal n'étant pas visible sur l'électrocardiogramme de surface, sa traduction est une bradycardie sinusale, voire, à l'extrême, une paralysie sinusale. Elle peut ne se manifester que par une accélération insuffisante de la fréquence cardiaque à l'effort, et on parle alors d'insuffisance chronotrope.

2. Blocs sino-atriaux

Ils sont de 3 types.

Bloc sino-atrial du premier degré : simple allongement de la conduction entre le nœud sinusal et l'oreillette, il n'a pas de traduction sur l'électrocardiogramme et n'est pas responsable de bradycardie.

Bloc sino-atrial du deuxième degré : existence d'un blocage intermittent de la conduction sino-atriale ; certaines ondes P sont absentes. Si l'intervalle PP encadrant l'onde P absente est égal à 2 fois le cycle PP normal, on parle de bloc sino-atrial de type Mobitz II. Si cet intervalle est plus court que le double du cycle PP, on parle de type Mobitz I.

Bloc sino-atrial du troisième degré : existence d'un blocage complet de la conduction sino-atriale ; il n'y a aucune onde P. Le rythme cardiaque est donc un rythme d'échappement. On parle de syndrome bradycardie-tachycardie ou de maladie rythmique auriculaire lorsqu'un patient présente, sans relation de cause à effet, une bradycardie supraventriculaire (bradycardie sinusale, paralysie sinusale, bloc sino-atrial) et une tachycardie d'origine atriale (fibrillation, flutter ou tachycardie atriale).

TABLEAU 7

Caractéristiques électrocardiographiques des tachycardies supraventriculaires

	Aspects électrocardiographiques	Auriculogrammes		Conduction auriculo-ventriculaire
		Fréquence	Morphologie	
Fibrillation atriale		350-600 batt/min	Polymorphe, anarchique	Variable, irrégulière
Flutter atrial		250-350 batt/min	Monomorphe, ondes F en dents de scie ou en toit d'usine, sans segment isoélectrique	Souvent régulière, par ordre de fréquence en 2/1 puis 4/1
Tachycardie atriale		120-300 batt/min	Monomorphe, aspect dépendant du site d'origine, avec segment isoélectrique	Régulière 1/1, 2/1…
Tachycardie jonctionnelle par réentrée intranodale		140-250 batt/min	P rétrogrades collées au QRS (≤ 70 ms)	Régulière 1/1
Tachycardie jonctionnelle orthodromique sur voie accessoire		140-250 batt/min	P rétrogrades, la distance au QRS dépend de la localisation de la voie accessoire	Régulière 1/1

3. BAV

On en distingue 3 types.

Bloc auriculoventriculaire du premier degré : simple allongement fixe de l'espace PR, il n'est pas responsable de bradycardie. Il n'y a jamais d'onde P bloquée.

Bloc auriculoventriculaire du 2e degré : existence d'ondes P bloquées de façon intermittente, soit précédées d'un allongement progressif de l'espace PR (Mobitz I ou Luciani-Wenckebach) soit pas (Mobitz II). En cas de BAV 2/1, il est donc impossible de trancher entre un Mobitz I et un Mobitz II, puisqu'il est impossible de déterminer s'il y a eu un allongement du PR avant l'onde P bloquée. Compte tenu de ses propriétés électrophysiologiques (conduction décrémentielle), le nœud auriculoventriculaire est quasi exclusivement le siège des blocs auriculoventriculaires de type Mobitz I. Dans le cadre du Mobitz II, il s'agit en général d'une atteinte du tronc et/ou des branches du faisceau de His. Cependant, seule une exploration électrophysiologique endocavitaire peut préciser avec certitude le siège anatomique du bloc grâce à l'enregistrement du potentiel hissien.

Bloc auriculoventriculaire du 3e degré : toutes les ondes P sont bloquées et l'activité ventriculaire est sous la dépendance d'un rythme d'échappement. Les QRS sont donc régulièrement espacés, avec une dissociation auriculoventriculaire complète, et les oreillettes sont plus rapides que les ventricules.

Extrasystoles

Une extrasystole est une dépolarisation survenant prématurément par rapport à la dépolarisation prévue par le cycle cardiaque normal. Elle peut provenir des oreillettes (extrasystole auriculaire ou ESA), de la jonction auriculoventriculaire (extrasystole jonctionnelle ou ESJ) ou des ventricules (extrasystole ventricualire ou ESV).

Extrasystoles auriculaires : leur morphologie dépend de leur foyer d'origine et est différente de l'onde P sinusale. Selon leur précocité, elles sont conduites (aux ventricules) ou bloquées.

Extrasystoles jonctionnelles : elles ne sont pas visibles sur l'électrocardiogramme de surface, qui ne montre que leurs éventuelles conductions, rétrograde vers les oreillettes et/ou antérograde vers les ventricules.

Extrasystoles ventricualires : ce sont des complexes ventriculaires larges prématurés, non précédés d'une onde P. Leur morphologie dépend de la région ventriculaire (droite ou gauche) dont elles proviennent.

Les extrasystoles peuvent être :
- bigéminées (1 extrasystole pour 1 cycle normal) ou trigéminées (1 extrasystole pour 2 cycles normaux) ;
- isolées, en doublet, en triplet ou en salve ;
- monomorphes ou polymorphes (au moins 3 morphologies différentes).

Elles peuvent jouer un rôle important dans le déclenchement de troubles du rythme (*v. infra*).

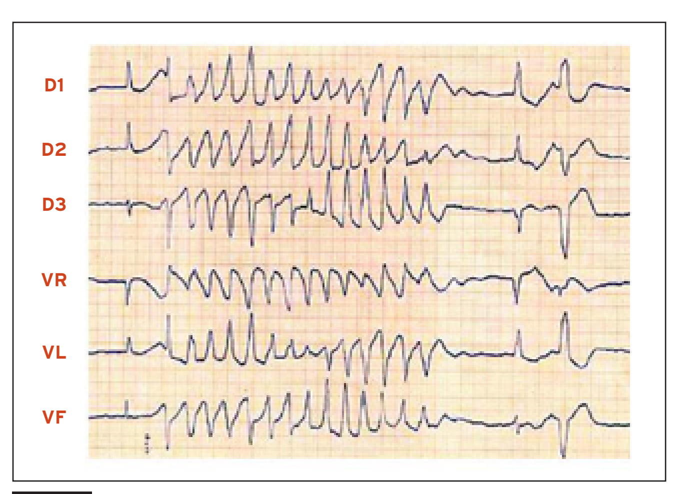


FIGURE 6 Torsade de pointes.

Tachycardies

On parle de tachycardie lorsque la fréquence cardiaque est supérieure à 100/min. Elles sont schématiquement classées en :
- tachycardies supraventriculaires (TSV), au sein desquelles on distingue les tachycardies atriales (fibrillation, flutter et tachycardie) et les tachycardies jonctionnelles ou rythme réciproque (soit par réentrée intranodale, soit sur une voie accessoire type faisceau de Kent) ;
- tachycardies ventriculaires (TV).

1. Tachycardies supraventriculaires (tableau 7)

La fibrillation atriale : c'est l'arythmie la plus fréquente chez l'homme ; elle est due à la dépolarisation anarchique rapide des oreillettes (cf. question II-236 « Fibrillation auriculaire »). Cette dépolarisation peut résulter de la transmission à l'oreillette de l'activité de foyers ectopiques, souvent situés au niveau des veines pulmonaires, et/ou de l'existence de multiples circuits de micro-réentrée au sein du tissu atrial. Le nœud auriculoventriculaire filtre cette activité atriale extrêmement soutenue, mais la réponse ventriculaire reste rapide et surtout irrégulière.

Le flutter atrial : dans sa forme typique, il s'agit d'un circuit de macro-réentrée tournant à 300/min dans l'oreillette droite. Le circuit descend le long de la *crista terminalis* et de la paroi latérale de l'oreillette droite, passe par l'isthme cavo-tricuspide, remonte le long du septum interatrial, parcourt le toit de l'oreillette droite avant de redescendre. La conduction auriculoventriculaire est le plus souvent régulière en 2/1.

La tachycardie atriale : elle correspond à la propagation de l'influx électrique originaire d'un foyer atrial autre que le nœud sinusal. Lorsqu'elle est relativement lente, le nœud auriculoventriculaire conduit en 1/1 aux ventricules.

La tachycardie jonctionnelle par réentrée intranodale : le nœud auriculoventriculaire comprend 2 voies ayant des propriétés électrophysiologiques différentes. La voie dite rapide est celle normalement empruntée par l'influx électrique, et sa période réfractaire est

longue. La voie dite lente a une période réfractaire courte. Si une extrasystole atriale survient de façon suffisamment précoce, elle peut trouver la voie rapide en période réfractaire et descendre uniquement par la voie lente. La voie rapide a alors le temps de sortir de sa période réfractaire et est dépolarisée par voie rétrograde. L'influx peut à nouveau redescendre par la voie lente, perpétuant un circuit de réentrée au sein du nœud auriculoventriculaire. L'oreillette est donc activée par voie rétrograde (d'où une onde P' négative en DII-DIII-aVF) et le ventricule de façon antérograde habituelle.

La tachycardie jonctionnelle sur voie accessoire : la voie accessoire est congénitale et relie le plus souvent une oreillette à un ventricule (on parle alors de faisceau de Kent). En tachycardie, l'influx descend des oreillettes aux ventricules par la voie de conduction normale (les QRS sont donc fins) puis remonte à l'oreillette par la voie accessoire : c'est une tachycardie orthodromique. Les ondes P rétrogrades sont d'autant plus proches du QRS que la voie accessoire est située près de la voie de conduction normale. Plus rarement, l'influx descend par la voie accessoire et remonte par la voie de conduction normale : les QRS sont alors larges et la tachycardie est qualifiée d'antidromique. Ces tachycardies sont bénignes, sauf dans le cas d'une fibrillation auriculaire qui se transmettrait rapidement aux ventricules par la voie accessoire, avec un risque de fibrillation ventriculaire.

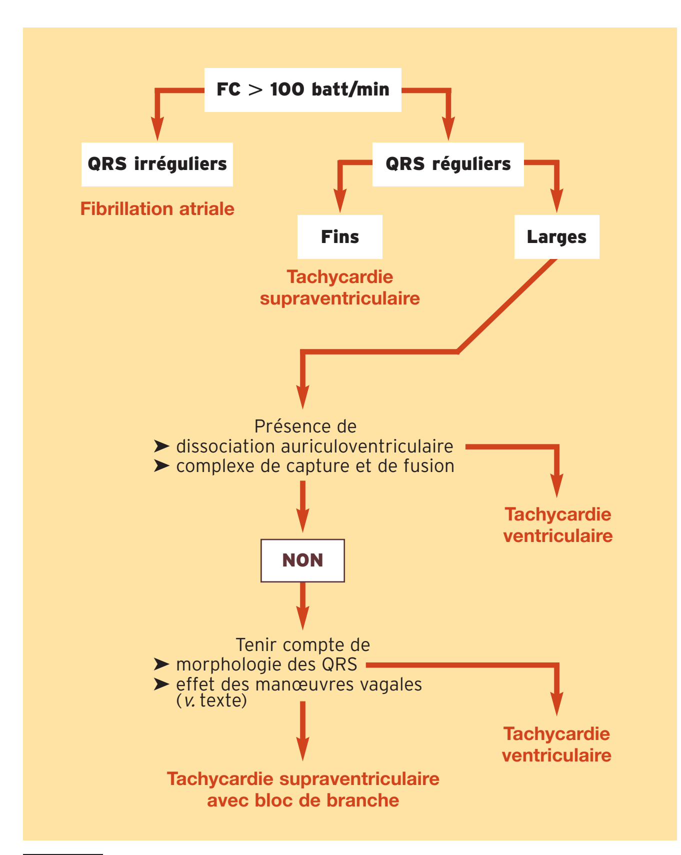


FIGURE 7 Arbre diagnostique devant une tachycardie.

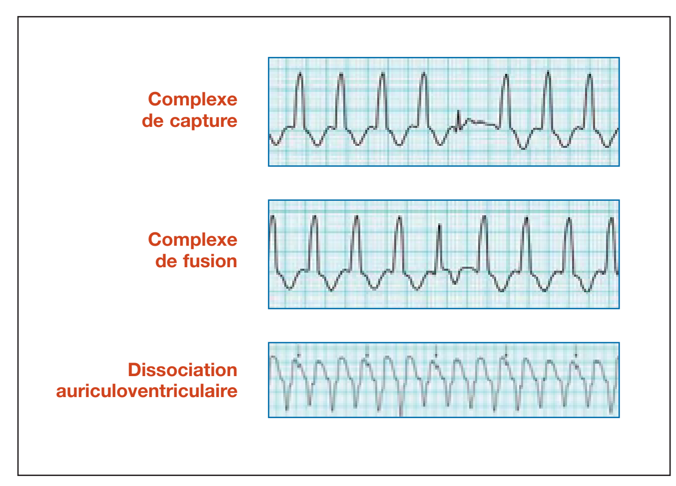


FIGURE 8 Aspects pathognomoniques de tachycardie ventriculaire.

2. Tachycardies ventriculaires

Ce sont des tachycardies :
- constituées d'au moins 4 complexes ventriculaires ;
- régulières ;
- à QRS larges ;
- de fréquence comprise entre 100 et 250 batt/min (en dessous, on parle de rythme idioventriculaire accéléré ou RIVA ; au-dessus, de flutter ventriculaire) ;
- soutenues (par convention, de durée > 30 secondes) ou non soutenues ;
- monomorphes ou polymorphes.

En général, elles surviennent sur une cardiopathie sous-jacente qui comporte le substrat nécessaire à leur déclenchement et leur entretien : séquelle d'infarctus, cardiomyopathie dilatée, dysplasie ventriculaire droite arythmogène (DVDA) ou encore des anomalies des canaux ioniques cardiaques (syndromes de Brugada et du QT long congénital). Certaines tachycardies ventriculaires peuvent aussi survenir sur cœur apparemment sain : tachycardies ventriculaires infundibulaires (naissant au niveau de l'infundibulum pulmonaire, dans le ventricule droit) et tachycardies ventriculaires fasciculaires (naissant au niveau du réseau de Purkinje gauche).

Les torsades de pointes constituent une forme particulière de tachycardie ventriculaire polymorphe. Leur aspect électrocardiographique est caractéristique, rendant le diagnostic aisé : la pointe des QRS est tantôt au-dessus, tantôt en dessous de la ligne isoélectrique (**fig. 6**). Rappelons qu'elles sont favorisées par un allongement du QT quelle qu'en soit la cause.

Orientation diagnostique devant une tachycardie régulière à QRS larges (fig. 7)

Il peut s'agir soit d'une tachycardie ventriculaire, soit d'une tachycardie supraventriculaire avec bloc de branche (préexistant ou induit par la tachycardie). On peut s'aider d'électrocardio-

grammes antérieurs retrouvant un bloc de branche préexistant ou des extrasystoles ventriculaires de même aspect que les complexes de la tachycardie.

Une tachycardie régulière à QRS large, notamment en cas de cardiopathie sous-jacente, est une tachycardie ventriculaire jusqu'à preuve du contraire. Le risque immédiat de la tachycardie ventriculaire est sa transformation en fibrillation ventriculaire (activité rapide anarchique des ventricules) entraînant un arrêt cardio-circulatoire.

Il faut donc rechercher avec soin des éléments orientant vers une tachycardie ventriculaire en réalisant un tracé de longue durée (**fig. 8**) :

– dissociation auriculoventriculaire : les ondes P sont moins nombreuses que les complexes QRS et elles sont à leur fréquence propre. Ceci est pathognomonique d'une tachycardie ventriculaire ;
– complexes de capture : au milieu de la tachycardie, c'est un QRS fin précédé d'une onde P sinusale (l'influx sinusal s'est immiscé entre deux complexes de tachycardie, donnant un QRS fin) ;
– complexes de fusion : au milieu de la tachycardie survient un QRS de morphologie intermédiaire entre le complexe QRS sinusal (fin) et le complexe QRS de la tachycardie ventriculaire (large). Il témoigne de la dépolarisation des ventricules en partie par la tachycardie ventriculaire et en partie par un influx sinusal intercalé.

La présence de captures ou de fusions est pathognomonique d'une tachycardie ventriculaire. Leur absence n'a aucune valeur.

Les manœuvres vagales (massage sino-carotidien, manœuvre de Valsalva…) et l'injection d'adénosine ou Striadyne ralentissent transitoirement la conduction auriculoventriculaire. En cas de tachycardie supraventriculaire, elles peuvent interrompre la tachycardie si elle est jonctionnelle ou la ralentir si elle est atriale, permettant alors de voir l'activité des oreillettes entre deux QRS devenant plus espacés. La négativité de ces manœuvres ne permet aucune conclusion diagnostique.

Le plus souvent, le diagnostic différentiel n'a pu être établi à ce stade, et on s'aide alors de critères morphologiques. Schématiquement, plus la morphologie des QRS se rapproche d'un bloc de branche droit ou bloc de branche gauche classique, et plus la probabilité qu'il s'agisse d'une tachycardie supraventriculaire avec aberration de conduction est grande. À l'inverse, plus la morphologie des QRS est inhabituelle, et plus il risque de s'agir d'une tachycardie ventriculaire. Certains critères simples orientent vers une tachycardie ventriculaire :

– largeur des QRS > 140 ms (et encore plus si > 160 ms) ;
– largeur entre le début de l'onde R et le nadir de l'onde S >100 ms ;
– concordance des QRS (tous positifs ou tous négatifs) de V1 à V6.

Indications de l'électrocardiogramme

Parmi les indications communément admises pour la réalisation d'un électrocardiogramme, on peut retenir :

– diagnostic positif de cardiopathie devant des symptômes (douleur thoracique, dyspnée, palpitations, lipothymie ou syncope) ou des signes physiques évocateurs (insuffisance cardiaque, souffle, tachycardie…) ;
– suivi d'une cardiopathie, surtout en cas de changement du statut clinique ;
– évaluation de l'effet d'un traitement (efficacité et/ou tolérance : par exemple pour les β-bloquants, fréquence cardiaque au repos < 60 batt/min sans apparition de trouble conductif) ;

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

Un ECG peut vous être proposé dans de nombreux dossiers de cardiologie ou de vasculaire.
Il est important d'analyser le tracé de manière systématique, mais en se demandant toujours quelles sont les hypothèses diagnostiques évoquées par le contexte clinique, par exemple :
– s'il s'agit d'un accident artériel embolique, la fibrillation auriculaire est évoquée en priorité ;
– s'il s'agit d'un infarctus du myocarde en état de choc, penser au bloc sino-auriculaire ou au bloc auriculoventriculaire complet en cas de bradycardie et à la tachycardie ventriculaire en cas de tachycardie ;
– s'il s'agit d'une douleur thoracique fébrile, rechercher les signes de la péricardite, etc.
L'interprétation de l'électrocardiogramme peut conditionner la suite de la prise en charge.
Dans un dossier, il est peu probable que vous ayez un tracé très difficile.
L'électrocardiogramme proposé peut même être normal et alors servir à exclure un diagnostic.
Enfin, on peut vous demander d'évaluer l'efficacité ou la tolérance d'un médicament à travers son retentissement sur le rythme cardiaque.

– dépistage de cardiopathie chez des sujets > 40 ans avec au moins 2 facteurs de risque cardiovasculaire ;
– recherche d'hypertrophie ventriculaire gauche dans le bilan initial d'une hypertension artérielle (inclus dans le bilan de l'Organisation mondiale de la santé) ;
– évaluation du retentissement cardiaque de maladies extracardiaques (insuffisance rénale, diabète, hypothermie…), de troubles électrolytiques ou de traitements potentiellement cardiotoxiques ;
– un électrocardiogramme annuel est obligatoire chez les sportifs inscrits sur la liste des sportifs de haut niveau ;
– bilan préopératoire : dans le cadre des références médicales opposables, il n'y a pas lieu de faire un électrocardiogramme avant une chirurgie courante chez un homme avant 40 ans ou une femme avant 50 ans, en l'absence d'antécédents pathologiques précis, de facteurs de risque ou d'anomalies de l'examen clinique. Dans le cas contraire, et notamment en cas de chirurgie lourde, l'électrocardiogramme est indispensable.

L'électrocardiogramme est un acte technique simple sans danger, indiqué, comme on l'a vu ci-dessus, dans de nombreuses situations. Le corollaire de cette utilisation large est le risque d'erreur d'interprétation avec des diagnostics manqués ou portés par excès. Pour réduire ce risque, il faut donc bien retenir les quelques principes suivants :
– la lecture de l'électrocardiogramme doit être systématique, en analysant les différents segments et ondes successivement ;
– l'électrocardiogramme n'a pas toujours une sensibilité parfaite. Deux exemples : 1) une anomalie peut n'être que transitoire ; 2) l'échographie est plus sensible que l'électrocardiogramme pour détecter une hypertrophie ventriculaire gauche ;
– l'électrocardiogramme n'a pas toujours une spécificité parfaite. Par exemple, une onde T négative peut se voir dans de multiples circonstances, et parfois de façon physiologique : sa spécificité pour détecter une ischémie myocardique est faible ;
– l'électrocardiogramme doit toujours être interprété en fonction de la clinique ;
– le mauvais placement ou l'inversion d'électrodes est une source fréquente d'erreurs ;
– personne n'est infaillible ! Ne pas hésiter à demander un avis spécialisé en cas d'électrocardiogramme inhabituel, et ne pas se fier aveuglément à l'interprétation automatisée du tracé telle qu'elle peut être fournie par certains appareils.•

A. Leenhardt déclare n'avoir aucun conflit d'intérêts.
G. Moubarak et J. Lacotte n'ont pas fourni de déclaration de conflits d'intérêts.

POUR EN SAVOIR +



Monographies

Maladie des artères coronaires
Rev Prat 2008; 58(14):1519-72

Urgences rythmiques
Rev Prat 2004; 54(3):247-310

229 - ELECTROCARDIOGRAMME

VALEURS NORMALES

Fréquence cardiaque	60 – 100/min
Durée de P	< 120 ms
Amplitude P	< 2,5 mm en D2
PR	120 – 200 ms
Durée QRS	80 – 120 mm
Axe QRS	-30° à + 90°
Onde Q physiologique	< 1/3 amplitude QRS et <40ms de durée
QT	< 440ms avec FC à 60/min

SEMIOLOGIE DES BAV

	Intervalle PR	Intervalle RR	Onde P bloquée
BAV 1er degré	Fixe > 200ms	Régulier	Aucune
BAV 2e degre, Mobitz I	Variable avant et après onde P bloquée	Irrégulier	Une à la fois
BAV 2e degré, Mobitz II	Fixe avant et après onde P bloquée	Irrégulier	Une à la fois
BAV 2e degré, type 2 :1	Fixe	Régulier	Une sur deux
BAV 2e degré 3 :1 et 4 :1	Fixe pour ondes P conduites	Régulier	Rythmées, 2/3 ou 3/4
BAV haut degré	Variable	Irrégulier	Plusieurs consécutives
BAV complet QRS fins	Dissociation complète	Régulier lent	Toutes bloquées
BAV complet, QRS larges	Dissociation comlète	Régulier très lent	Toutes bloquées
BAV et FA	Non visible	Régulier LENT	Non visibles

Sous-décalage PQ : péricardite +++

Sus-décalage ST : **PARIS**
- **P**éricardite
- **A**névrysme VG (dans territoire de l'IDM)
- Trouble de la **R**epolarisation précoce (sujet jeune, race noire)
- **I**nfarctus : SCA ST+
- **S**pasme coronaire

Sous-décalage ST
- Lésions sous-endocardique : SCA ST-
- Médicament : imprégnation digitalique (cupule)
- Troubles ioniques (diffus)
- Hypertrophie ventriculaire
- Bloc de branche ou préexcitation

Inversion de l'onde T
- Normale de DIII, VR, V1 et V2-V3 chez les personnes de race noire
- Retrouvée en cas de
  - Bloc de branche (QRS élargis dans les mêmes dérivations)
  - HVG ou HVD
  - Hypokaliémie (diffus)
  - Ischémie sous-épicardique (SCA ST-)
  - Préexcitation (WPW)
  - Trouble du rythme ventriculaire

INDICATIONS DE L'ECG

MONITORAGE ECG	ECG 12 DERIVATIONS ou plus	HOLTER-ECG	METHODES DE LONGUE DUREE
▪ Toutes situations d'urgence ou de réanimation et transferts médicalisés ▪ Surveillance En USIC pour pathologie aiguë ▪ (syndrome coronaire, par exemple). ▪ En peropératoire et en salle de réveil post-anesthésique. ▪ Pendant les exercices de réadaptation des cardiaques. ▪ Le plus souvent, quatre électrodes aux racines des membres et affichage continu monopiste. ▪ Alarmes réglées sur des bornes haute et basse de fréquence cardiaque ajustées selon le contexte.	▪ Systématique dans les centres de santé, lors des bilans de santé proposés par l'assurance maladie. ▪ Pour aptitude professionnelle (conducteurs, pilotes) ou sportive (sports à risque ou compétition ou sportifs professionnels). ▪ Bilan préopératoire après 40 ans chez l'homme et après 50 ans chez la femme. ▪ Enquêtes familiales pour certaines cardiopathies héréditaires. ▪ Si symptôme: palpitations, DT, dyspnée aiguë ▪ ou chronique, malaise, PC ou syncope. ▪ Obligatoire dans le cadre du bilan OMS de l'hypertension artérielle. ▪ Dans le bilan initial ou la surveillance ultérieure des pathologies cardiaques ou non cardiaques pouvant donner lieu à des complications ▪ cardiovasculaires (surveillance du diabétique, par exemple).	▪ ECG de longue durée, 2 à 12 dérivations simultanées pour 24 -96 heures maximum sur support numérique avec analyse en différé (centre de lecture). ▪ Évaluation des malaises, syncopes et PC ou de palpitations épisodiques lorsque l'ECG standard n'a pas apporté de diagnostic ▪ Et lorsqu'il y a une probabilité que les symptômes se répètent pendant la durée de l'enregistrement. ▪ Symptômes rares ne relevant pas de cette méthode d'enregistrement mais de méthodes de très longue durée ▪ Méthode la plus sensible pour faire le diagnostic de dysfonction sinusale. ▪ Intérêt pour évaluer l'efficacité thérapeutique des médicaments bradycardisants soit en rythme sinusal dans la maladie coronaire ou l'insuffisance cardiaque, soit en fibrillation atriale. ▪ Surveillance ou réglage des pacemakers et défibrillateurs en milieu spécialisé.	▪ ECG ambulatoire de longue durée à 2 ou 3 dérivations pour des durées jusqu'à 21 jours, permettant de faire les enregistrements à heures fixes ou en cas de symptômes. Même utilisation que le Holter mais lorsque les symptômes sont très espacés. ▪ Moniteur électrocardiographique implantable (Reveal®) pour un suivi jusqu'à 3 ans, en pratique employé pour les diagnostics étiologiques de syncopes inexpliquées

FIBRILLATION ATRIALE

Dr Jérôme Abaléa, Pr Jacques Mansourati
Département de cardiologie, hôpital de la Cavale Blanche, CHU Brest, 29609 Brest Cedex, France
jacques.mansourati@chu-brest.fr



DIAGNOSTIQUER une fibrillation atriale.
IDENTIFIER les situations d'urgence et **PLANIFIER** leur prise en charge.
ARGUMENTER l'attitude thérapeutique et **PLANIFIER** le suivi du patient.

Définition et physiopathologie

Définition

La fibrillation atriale est un trouble du rythme situé dans les oreillettes, caractérisé par une activité électrique atriale anarchique et chaotique rapide (environ 600/min) et durant au minimum 30 secondes (mais il n'y a pas pour le moment de définition précise sur la durée minimale).

Il s'y associe une réponse ventriculaire irrégulière, généralement rapide en présence d'une conduction auriculo-ventriculaire normale. La réponse ventriculaire dépend des propriétés électrophysiologiques du nœud auriculo-ventriculaire (possibilité de réponse ventriculaire lente en cas d'altération de la conduction auriculo-ventriculaire), du tonus sympathique et parasympathique ou de certains médicaments (antiarythmiques ou bradycardisants). En cas de bloc auriculo-ventriculaire, on peut observer une réponse ventriculaire régulière, mais il s'agira alors d'un échappement jonctionnel ou ventriculaire. Il est possible enfin d'avoir un bloc de branche préexistant ou fonctionnel (en cas de réponse ventriculaire rapide).

Physiopathologie

La fibrillation atriale résulte de l'association de trois facteurs : un élément déclencheur, un substrat et des facteurs favorisants. L'élément déclencheur est l'arrivée dans l'oreillette d'extrasystoles naissant majoritairement des veines pulmonaires, le substrat est l'oreillette vulnérable (en rapport généralement avec une cardiopathie sous-jacente) et enfin les facteurs favorisants comportent l'hypokaliémie, l'inflammation, le système nerveux autonome, l'alcool… Ces éléments vont entraîner le démarrage de multiples circuits de micro-réentrées (au moins six) liés à des troubles de la conduction intra-atriale et à des anomalies des périodes réfractaires.

Les conséquences de ce trouble du rythme sont la perte de l'efficacité de la contraction atriale et de sa participation à la phase de remplissage actif des ventricules, ainsi que la perte de la fonction chronotrope du nœud sinusal (accélération du rythme cardiaque à l'effort par adaptation du rythme sinusal). À ceci s'ajoute enfin une stagnation sanguine dans l'oreillette favorisant l'activation des facteurs d'hémostase et la formation de thrombus dans la cavité atriale et plus particulièrement dans l'auricule gauche.

Épidémiologie

La fibrillation atriale est l'arythmie cardiaque la plus fréquente, touchant 1 à 2 % de la population générale et jusqu'à 10 % des patients de plus de 80 ans. Plus de 6 millions d'Européens souffrent de ce trouble du rythme dont la prévalence devrait au moins doubler dans les 50 prochaines années, notamment en raison du vieillissement de la population. La prévalence augmente avec l'âge, s'échelonnant de moins de 0,5 % à 40-50 ans, à 5 à 15 % à 80 ans. Elle touche donc essentiellement des patients âgés de 65 à 85 ans et semble un peu plus fréquente chez les hommes. La fibrillation atriale est responsable d'une diminution de la qualité de vie, d'une augmentation de la morbidité et d'une majoration du risque de décès.

Classification et terminologie

La classification actuelle est fondée sur la présentation clinique :
– la fibrillation atriale paroxystique, définie comme un épisode de moins de 7 jours, le plus fréquemment de moins de 48 heures, et de fin spontanée ;

– la fibrillation atriale persistante de plus de 7 jours ou en cas de nécessité d'une réduction par cardioversion électrique ou médicamenteuse ;
– la fibrillation atriale persistante de longue durée, supérieure à un an, lorsqu'une stratégie de maintien du rythme est décidée ;
– la fibrillation atriale permanente lorsqu'il est décidé de respecter l'arythmie.

Le terme de maladie de l'oreillette ou de syndrome « bradytachy » désigne la succession de fibrillation atriale et de bradycardie par dysfonction sinusale. Enfin, la fibrillation atriale valvulaire survient chez le patient porteur d'une valvulopathie rhumatismale ou d'une prothèse valvulaire.

Étiologie

Origine cardiaque

1. Cardiopathies valvulaires

Toutes les valvulopathies peuvent être responsables de fibrillation atriale par surcharge en volume et en pression dans les oreillettes. La survenue de fibrillation atriale est plus fréquente en cas de valvulopathie mitrale mais peut également se rencontrer en cas d'insuffisance tricuspidienne ou de rétrécissement ou d'insuffisance aortique.

2. Cardiopathies non valvulaires

Toutes les autres cardiopathies peuvent entraîner une fibrillation atriale par surcharge en pression et en volume au niveau des oreillettes responsable de leur remaniement. C'est le cas de la cardiopathie hypertensive, des cardiopathies dilatées, des cardiopathies ischémiques, des myocardites, des cardiopathies congénitales… Enfin, les pathologies du cœur droit peuvent aussi entraîner une fibrillation atriale, par exemple lors d'embolie pulmonaire par augmentation des pressions dans l'oreillette droite.

3. Atteintes du péricarde

La fibrillation atriale peut se rencontrer lors de péricardite ou lors de « cicatrisation » du péricarde après une chirurgie cardiaque.

Origine extracardiaque

De nombreuses causes existent, dont beaucoup sont des causes aiguës dont le traitement permet souvent de contrôler la fibrillation atriale :
– hypokaliémie ;
– hyperthyroïdie ;
– éthylisme aigu (*Holiday Syndrome*) et chronique ;
– pneumopathie ;
– syndrome d'apnées du sommeil ;
– sepsis (contexte inflammatoire et d'hypovolémie).

Enfin, la fibrillation atriale peut survenir dans des contextes de « déséquilibre » du système nerveux autonome : fibrillation atriale vagale (nocturne, en particulier chez le sportif) ou au contraire fibrillation atriale adrénergique (survenant à l'effort ou lors d'un stress).

Diagnostic

Clinique

1. Signes fonctionnels

La fibrillation atriale peut être longtemps asymptomatique et découverte fortuitement sur un électrocardiogramme (ECG).

Les palpitations avec la perception d'un rythme cardiaque rapide irrégulier (l'impression que le cœur « s'emballe »), avec un début et une fin progressive le plus souvent, peuvent être présentes. Les autres symptômes sont fonction de la tolérance de la fibrillation atriale, de l'existence ou non d'une cardiopathie sous-jacente et de la survenue de complications : dyspnée d'effort et/ou de repos et orthopnée (en cas d'insuffisance cardiaque), lipothymie, asthénie, accident vasculaire cérébral.

Rarement, une syncope peut survenir. Il faut alors évoquer la possibilité d'un faisceau de Kent (avec conduction rapide au ventricule par cette voie accessoire) ou d'une maladie de l'oreillette.

L'interrogatoire tente de connaître le début de survenue de la fibrillation atriale car cela conditionne la prise en charge.

2. Signes physiques

Lors de l'examen, on recherche des arguments pour :
– le diagnostic positif : la palpation des pulsations et l'auscultation cardiaque recherchent un rythme irrégulier ;
– la tolérance : les signes de gravité (hypotension artérielle, marbrure, oligurie), les signes d'insuffisance cardiaque gauche (crépitants) et droite (œdèmes des membres inférieurs, foie cardiaque) ;
– les complications : abolition d'un pouls (embolie artérielle), déficit neurologique ;
– la cause : souffle à l'auscultation évoquant une valvulopathie, signes d'hyperthyroïdie, signes de phlébite ou d'embolie pulmonaire, imprégnation éthylique.

Examens complémentaires

1. Diagnostic positif

L'examen permettant le diagnostic de fibrillation atriale est l'ECG (**fig. 1**). Celui-ci retrouve :
– un rythme ventriculaire irrégulier (sauf en cas de bloc auriculo-ventriculaire complet), le plus souvent rapide, mais parfois lent (personne âgée, traitement bradycardisant) ;
– l'absence d'onde P sinusale remplacée par une trémulation polymorphe de la ligne isoélectrique d'amplitude variable (« petites » ou « grosses mailles ») ;
– des QRS fins sauf en cas de bloc de branche préexistant ou fonctionnel et en cas de voie accessoire.

2. Diagnostic étiologique

Biologie : l'hémogramme recherche un syndrome inflammatoire, le ionogramme sanguin, une dyskaliémie et évalue la fonction rénale. Les bilans d'hémostase et hépatique sont à visée préthérapeutique. Enfin, le dosage de la TSH recherche une hypo- ou une hyperthyroïdie.

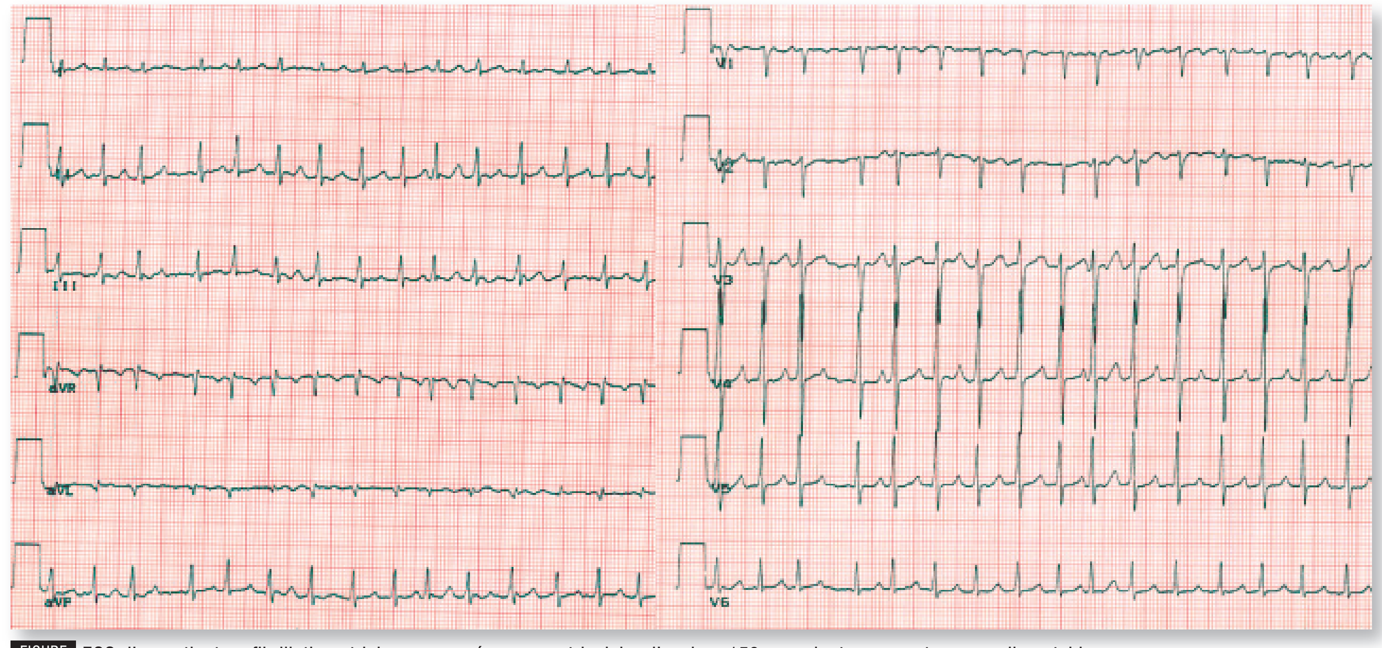


FIGURE ECG d'un patient en fibrillation atriale ave une réponse ventriculaire d'environ 150 par minute sans autre anomalie notable.

Radiographie thoracique : on recherche une cardiomégalie sous-jacente, des signes d'insuffisance cardiaque ou un foyer de pneumopathie.

Échocardiographie transthoracique (ETT) : elle est réalisée dans le cadre du bilan étiologique et du retentissement : analyse de la fonction ventriculaire gauche, recherche de valvulopathie, recherche de cardiopathie droite, d'épanchement péricardique…

Échocardiographie transœsophagienne (ETO) : elle n'est pas systématique et permet de rechercher un thrombus dans l'auricule gauche lorsqu'une cardioversion est envisagée en cas de fibrillation atriale de plus de 48 heures et en l'absence d'anticoagulation efficace durant les 3 semaines précédentes ou lors d'une complication embolique.

Holter ECG ou enregistreur d'événements externe : il n'est pas systématique. Il est utile en cas de suspicion de fibrillation atriale (patient décrivant des palpitations sans arythmie documentée à l'ECG, lors du bilan étiologique d'un accident vasculaire cérébral ou en cas de maladie rythmique atriale).

Complications

Embolies systémiques

La principale complication de la fibrillation atriale est l'embolie artérielle systémique avec, en premier lieu, l'accident vasculaire cérébral (environ 2/3 des embolies liées à la fibrillation atriale). Le risque d'accident vasculaire cérébral est identique, que la fibrillation atriale soit paroxystique, persistante ou permanente. La localisation de l'accident vasculaire cérébral est sylvien dans la majorité des cas. La fibrillation atriale est également probablement impliquée dans la survenue de démence vasculaire chez la personne âgée (micro-emboles multiples).

Le risque embolique n'est pas le même pour tous les patients. Dans la fibrillation atriale valvulaire (fibrillation atriale et valvulopathie rhumatismale ou prothèse valvulaire), le risque embolique est très élevé, justifiant une anticoagulation en l'absence de contre-indication. Dans les autres cas, le risque embolique est évalué par le score de CHA_2DS_2-VASC (**tableau**) proposé lors des dernières recommandations européennes. Lorsque ce score est $\geqslant 1$, l'anticoagulation à dose curative au long cours est indiquée (sauf si le score = 1 uniquement en raison du sexe féminin). En cas de score de CHA_2DS_2 VASC = 0, il n'y pas d'indication à mettre en place une anticoagulation (ni une antiagrégation), car le risque hémorragique est plus élevé que le bénéfice de l'anticoagulation.

Insuffisance cardiaque

Environ un tiers des patients ayant une fibrillation atriale présentent une insuffisance cardiaque associée. Celle-ci s'explique, d'une part, par la perte de la systole atriale, entraînant une baisse du remplissage diastolique du ventricule gauche et une baisse du débit cardiaque et, d'autre part, par la tachycardie entraînant une diminution du temps de remplissage et une augmentation des besoins en oxygène du myocarde.

La sévérité est variable, pouvant aller d'une dyspnée d'effort à l'œdème aigu pulmonaire, voire le choc cardiogénique.

Cardiomyopathie rythmique

La persistance d'une fibrillation atriale pendant plusieurs semaines ou mois peut entraîner une cardiomyopathie dilatée avec altération de la fraction d'éjection ventriculaire gauche, qui peut régresser après traitement de la fibrillation atriale. Il s'agit d'une cardiomyopathie rythmique favorisée par le trouble du rythme lui-même.

Cas particulier de la voie accessoire

Dans le cas de la voie accessoire ou faisceau de Kent, si la fibrillation atriale est conduite rapidement vers le ventricule, le risque est la survenue d'une fibrillation ventriculaire. Il faut envisager la réduction rapide de la fibrillation atriale et l'ablation du faisceau accessoire en raison du risque potentiel de mort subite.

Traitement

Le traitement s'articule autour de deux axes :
– le traitement anticoagulant ;
– le traitement rythmique, avec 2 stratégies possibles : le maintien du rythme sinusal ou le contrôle de la fréquence ventriculaire.

Prévention des événements thromboemboliques

En dehors de l'épisode de fibrillation atriale d'une durée supérieure à 48 heures qui nécessite le maintien d'un traitement anticoagulant pendant 4 semaines après la cardioversion, une anticoagulation au long cours est indiquée chez les patients à risque thromboembolique élevé (fibrillation atriale valvulaire ou score CHA_2DS_2-VASC ⩾ 1). Une fois le risque hémorragique éliminé (évaluation possible par le score HASBLED), l'anticoagulation peut se faire :
– soit par antivitamines-K (AVK), qui reste le traitement de référence pour la HAS,avec un traitement par héparine de bas poids moléculaire ou, en cas d'insuffisance rénale, par héparine non fractionnée lors du démarrage des AVK. L'objectif sous AVK est un INR compris entre 2 et 3 ;
– soit par un nouvel anticoagulant oral (NACO ; inhibiteur direct de la thrombine [dabigatran] ou inhibiteur du facteur Xa [rivaroxaban, apixaban]). Il n'y a pas d'indication au traitement par héparine en raison de l'efficacité plus rapide de ces anticoagulants.

En première intention, chez un patient jusqu'alors non traité, on peut choisir un NACO sauf chez les patients ayant une fibrillation atriale valvulaire où seuls les AVK sont indiqués pour le moment.

Pour les patients avec un score CHA_2DS_2-VASC à 0 et les femmes sans autre facteur de risque, aucun traitement anticoagulant n'est recommandé.

Si la fibrillation atriale est révélée par un accident vasculaire cérébral, l'anticoagulation ne peut être instaurée à la phase aiguë. Le patient est alors initialement traité par aspirine puis par AVK une fois le risque de transformation hémorragique de l'accident vasculaire cérébral réduit.

TABLEAU **Score de CHA_2DS_2-VASC**

Items et points	Conduite à tenir
Insuffisance cardiaque* = 1 **Hypertension artérielle** = 1 **Âge ⩾ 75 ans** = 2 **Diabète** = 1 **AIT/AVC** = 2 **Atteinte vasculaire**** = 1 **Âge ⩾ 65 ans** = 1 **Sexe féminin** = 1	**0 point** : pas de traitement **⩾ 1** : anticoagulant (conseillé si 1, recommandé si ⩾ 2)

AIT/AVC : accident ischémique transitoire/accident vasculaire cérébral.
* clinique ou fraction d'éjection ventriculaire gauche altérée.
** coronaropathie, atteinte vasculaire périphérique, athérome aortique.

Prise en charge rythmique

Deux stratégies sont possibles au plan rythmique :
– restaurer le rythme sinusal et prévenir les récidives (stratégie de maintien du rythme sinusal) ;
– respecter la fibrillation atriale en contrôlant la fréquence ventriculaire (stratégie de contrôle de la fréquence).

Le choix dépend de la tolérance de la fibrillation atriale et de son ancienneté, de l'âge du patient, de ses comorbidités. On opte pour le maintien du rythme sinusal plutôt chez :
– le sujet jeune ;
– le sujet symptomatique ;
– lors d'un premier épisode de fibrillation atriale.

On opte pour le contrôle de la fréquence chez :
– le sujet âgé peu symptomatique ;
– en cas de récidive après cardioversion ou en cas d'échec de la cardioversion en l'absence de symptôme ou de risque d'insuffisance cardiaque.

1. Stratégie de maintien du rythme sinusal

Deux méthodes sont possibles : la cardioversion pharmacologique ou électrique.

Si la fibrillation atriale dure depuis plus de 48 heures, indépendamment de la méthode choisie, le patient doit soit être anticoagulé efficacement pendant 3 semaines, soit bénéficier d'une échographie transœsophagienne pour éliminer la présence d'un thrombus dans l'oreillette gauche. Si la fibrillation atriale dure depuis moins de 48 heures, la cardioversion peut être envisagée d'emblée sous couvert d'une anticoagulation efficace.

Dans les deux cas l'anticoagulation est à poursuivre au minimum 4 semaines, et cela indépendamment du score de CHA_2DS_2-VASC. Par la suite, la poursuite de l'anticoagulation est décidée selon le score de CHA_2DS_2-VASC comme vu précédemment.

Fibrillation atriale

POINTS FORTS À RETENIR

- Physiopathologie : comprendre la triade : élément déclencheur, substrat et facteurs favorisants.
- Classification selon l'évolution : les quatre P (paroxystique, persistante, persistante de longue durée, permanente)
- Étiologie : HTA, valvulopathie, hyperthyroïdie (TSH), hypokaliémie (ionogramme), toxique (alcool).
- Complications : accident vasculaire cérébral, insuffisance cardiaque, cardiomyopathie rythmique, fibrillation atriale rapide en cas de voie accessoire.
- Traitement :
  – anticoagulant selon le risque thromboembolique (score CHA_2DS_2-VASC et prise en compte du risque hémorragique) ;
  – sous AVK, INR entre 2 et 3 ;
  – ralentir (traitement freinateur du nœud atrio-ventriculaire) ou réduire (cardioversion médicamenteuse/électrique) ;
  – déconnexion des veines pulmonaires pour le maintien du rythme sinusal.

Dans le cas particulier de l'hyperthyroïdie ou d'une cause favorisante, la cardioversion ne doit être tentée qu'une fois l'euthyroïdie obtenue ou la cause favorisante traitée (correction d'une hypokaliémie, traitement d'une infection pulmonaire…).

Cardioversion pharmacologique : elle consiste à administrer une dose de charge d'antiarythmique. Pour cela, différentes classes médicamenteuses sont disponibles. En pratique, si le patient est indemne de toute cardiopathie, on peut utiliser un antiarythmique de la classe IC de Vaughan-Williams (flécaïnide *per os* ou par voie intraveineuse ou propafénone *per os*), sous surveillance monitorée de préférence lors de la première utilisation en raison du risque proarythmogène ou de trouble conductif. En cas de cardiopathie sous-jacente, l'amiodarone (classe III) est utilisée (par voie orale préférentiellement ou par voie intraveineuse si nécessaire).

Cardioversion électrique : cette méthode est utilisée soit en première intention, en particulier dans le cas d'une fibrillation atriale mal tolérée hémodynamiquement, soit après échec d'une tentative de cardioversion pharmacologique. Elle nécessite une anesthésie générale d'une durée brève. La digoxine doit être arrêtée depuis au moins 3 jours, et la kaliémie est vérifiée. Elle consiste en la réalisation d'un choc électrique externe biphasique. Un premier choc de 150 joules est réalisé, puis en cas d'échec 2 autres chocs, en augmentant l'énergie (200 voir 300 joules). Elle peut être de nouveau tentée après imprégnation par l'amiodarone pour une meilleure efficacité.

Prévention des récidives : une fois le rythme sinusal restauré, un traitement antiarythmique au long cours peut être prescrit pour prévenir le risque de récidive. Ce traitement peut être évité s'il s'agit d'un premier épisode bien toléré ou dans le cas d'une fibrillation atriale secondaire à une cause réversible. Le choix de l'antiarythmique dépend de la présence ou non d'une cardiopathie sous-jacente : les antiarythmiques de la classe IC en l'absence de cardiopathie (en surveillant à l'ECG les troubles de la conduction et la largeur des QRS), le sotalol (antiarythmique de la classe III) en cas de coronaropathie associée ou l'amiodarone dans les autres cas (en l'absence de contre-indication, en particulier l'hyperthyroïdie). L'amiodarone nécessite une surveillance biannuelle de la TSH (risque de dysthyroïdie) et, en cas de suspicion de fibrose pulmonaire, de la radiographie thoracique. À l'ECG, des troubles de la conduction ou un allongement du QT sont recherchés lors de l'utilisation des antiarythmiques de la classe III.

Ablation de la fibrillation atriale : il s'agit d'une déconnexion électrique par courant de radiofréquence ou par cryoablation des veines pulmonaires (point de départ d'extrasystoles favorisant la fibrillation atriale). Elle peut être proposée aux patients avec fibrillation atriale paroxystique symptomatique, surtout en cas d'inefficacité du traitement antiarythmique. Sa place dans la fibrillation atriale persistante reste plus limitée et peut éventuellement être proposée après échec du traitement antiarythmique ou en cas d'altération de la fonction ventriculaire gauche.

2. Stratégie de contrôle de la fréquence

Différentes classes médicamenteuses peuvent être utilisées en fonction de la présence ou non d'une dysfonction ventriculaire gauche et des comorbidités :
– sur cœur sain : un bêtabloquant ou un inhibiteur calcique bradycardisant (diltiazem ou vérapamil) en cas de contre-indication au bêtabloquant (bronchopneumopathie chronique obstructive p. ex.) ;
– en cas de dysfonction ventriculaire gauche : bêtabloquant et/ou digoxine.

L'objectif de ce traitement est de limiter la symptomatologie du patient. Il n'y a pas de recommandation précise concernant la fréquence cardiaque à atteindre. Un Holter de 24 heures et un test d'effort permettent de juger de leur efficacité et de l'absence de bradycardie excessive. Ces traitements peuvent aussi être utilisés dans l'attente d'une cardioversion lors de la période de 3 semaines d'anticoagulation efficace.

Lorsque ce traitement reste inefficace, on peut envisager en dernier recours l'ablation par courant de radiofréquence de la jonction auriculo-ventriculaire afin de créer un bloc auriculo-ventriculaire complet. Un stimulateur cardiaque est implanté par la suite pour assurer un rythme ventriculaire suffisant. Lorsque la fonction ventriculaire est altérée, il est préférable d'implanter un système de resynchronisation (CRT) afin d'éviter une insuffisance cardiaque par désynchronisation liée à la stimulation à partir du ventricule droit. L'inconvénient de ce traitement est la dépendance du patient au simulateur cardiaque, raison pour laquelle il s'agit d'un traitement de dernier recours.

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

La fibrillation atriale est une pathologie fréquente source d'une importante morbi-mortalité qui survient plus fréquemment chez le sujet âgé. De ce fait, cet item est très susceptible de tomber à l'examen et peut s'intégrer dans un dossier transversal.

❶ Exemple du dossier 9 de l'ECN 2007 : ischémie aiguë du membre inférieur sur thrombose artérielle d'origine embolique liée à une fibrillation atriale. Questions associant à la fois le diagnostic (interprétation de l'ECG), la physiopathologie (mécanisme de l'ischémie) et la prise en charge thérapeutique (aiguë de la complication et chronique avec la place de l'anticoagulation).

❷ Un cas similaire de fibrillation atriale pourrait être envisageable cette fois-ci avec comme complication la survenue d'un AVC, en insistant sur la prise en charge initiale (pas d'anticoagulation immédiate) et au long cours (avec l'attitude thérapeutique et également le bilan étiologique).

❸ Autre possibilité : un cas associé à une pathologie endocrinienne avec l'hyperthyroïdie.

❹ Enfin, en cas d'altération de l'état général chez une personne âgée favorisée par un contexte de gastro-entérite avec perte digestive de potassium et fibrillation atriale sur hypokaliémie, avec après la phase aiguë, la mise en évidence d'un tableau de démence et la participation éventuelle de la fibrillation atriale dans un tableau de démence vasculaire.

Cas particulier de la maladie rythmique atriale

Lors de l'association d'épisodes de fibrillation atriale et de bradycardie sinusale, le traitement de la fibrillation atriale risque de majorer la sévérité des bradycardies et le risque de syncope. L'implantation d'un stimulateur cardiaque peut alors être décidée pour pouvoir utiliser un antiarythmique.•

J. Abaléa et J. Mansourati n'ont pas fourni de déclaration de lien d'intérêt.

POUR EN SAVOIR +



Monographie
Fibrillation atriale
Rev Prat 2013:63(2):183-213

Mais aussi

2012 focused update of the ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation: an update of the 2010 ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation. Developed with the special contribution of the European Heart Rhythm Association. Eur Heart J 2012;33:2719-47.

2010 Guidelines for the management of atrial fibrillation: the Task Force for the Management of Atrial Fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J 2010;31:2369-429.

Collège national des enseignants de cardiologie. Cardiologie. éd. Masson, p. 168-174.

230 – FIBRILLATION ATRIALE

Tachycardie irrégulière (arythmie)
Origine supra-ventriculaire (cœur rapide et irrégulier)
En principe de durée > 30 secondes
Ne s'accélère pas ou peu au cours de l'effort

EPIDEMIOLOGIE

- Fréquente chez le **sujet âgé** (le plus fréquent des troubles du rythme)
- Prévalence croissant avec l'âge.
- Responsable d'un sixième de tous les **AVC par embolie cérébrale**.
- Peut faire suite ou s'associer à un flutter auriculaire commun ou atypique

PHYSIOPATHOLOGIE

- **Contractions anarchiques et désynchronisées au sein des deux oreillettes avec perte de l'efficacité hémodynamique**
- Le nœud AV filtre à environ 130–180 bpm une activité atriale anarchique et rapide > 400 bpm
- Conséquences
  - Perte de la fonction de transport de l'oreillette
  - Perte de la fonction chronotrope (accélération à l'effort du nœud sinusal)
  - Risque d'insuffisance cardiaque par la tachycardie prolongée
  - Risque T-E par stase atriale et embolie systémique (pas dans la circulation pulmonaire)
- Evolution
  - **Fibrose des oreillettes et des nœuds** (atrial et sinusal)
  - **Dilatation atriale gauche** qui pérennise la fibrillation (cercle vicieux d'auto-aggravation)

ECG (0)

Tachycardie non sinusale irrégulière à QRS fins
Aspect usuel à petites mailles

- **QRS larges** : bloc de branche associé
- FA à grosses mailles : ne pas confondre avec le flutter
- **FA à QRS fins et réguliers** : FA + BAV complet
- **Syndrome tachy-bradycardie** : pause ou dysfonction sinusale de régularisation

CLASSIFICATION – TERMINOLOGIE

« Classification en P »

- **Paroxystique** : retour spontané à un rythme sinusal en moins de 7 jours
- **Persistante** : si retour au-delà de 7 jours et/ou suite à une cardioversion (médicament ou choc électrique)
- **Permanente** : échec de cardioversion ou cardioversion non tentée
- **Premier épisode** : FA non classable encore

ASPECTS CLINIQUES

- Signes peuvent être absents et intermittents
- **ECG indispensable** pour faire le diagnostique
- Signes cliniques : palpitations, dyspnée d'effort avec hypersudation, angor fonctionnel, asthénie inexpliquée, …
- Apprécier la tolérance : FC, PA, diurèse, FR, état de conscience
- Rechercher une complication : OAP ou signes d'IC, embolie artérielle systémique

ETIOLOGIES

Bilan étiologique
- Interrogatoire et examen clinique
- ECG, ETT
- RXT
- TSHus
- Ionogramme sanguin, urée, créat
- Bilan hépatique
- Autre sur point d'appel

Facteurs déclenchants
- Hypokaliémie
- Fièvre
- Privation de sommeil
- Réaction vagale
- Ivresse ou substances illicites
- Electrocution

Causes par ordre de fréquence
- HTA (souvent avec HVG)
- Valvulopathies (mitrale +++)
- Maladies respiratoires (SAS, EP, cœur pulmonaire chronique, pneumonie)
- Myocardiopathies
- SCA et séquelles d'infarctus
- Hyperthyroïdie
- Péricardites
- Chirurgie cardiaque récente
- Cardiopathies congénitales
- Phéochromocytome
- Idiopathique : diagnostic d'élimination

FORMES CLINIQUES

FA isolée avec palpitations CŒUR NORMAL	▪ Terrain : H 50 ans, sportif ou ex-sportif ▪ Clinique : palpitations à démarrage vespéral ou nocturne ± angor fonctionnel ou dyspnée d'effort ▪ Diagnostic : Holter-ECG, ETT normale (exclure : HTA, SAS) ▪ Traitement : Anti-arythmique (Flécaïne en 1ère intention), **pas d'indication aux AVK** (risque embolique très faible)
FA avec IC révélée ou aggravée par FA	▪ Terrain : patient avec séquelles post-IDM sévères ou CMD à coronaires saines ou cardiopathie hypertensive ▪ Clinique : OAP ou décompensation cardiaque ▪ Traitement ○ **Cardioversion** : parfois en urgence, sinon après anticoagulation efficace ○ **Si cardioversion différée** : Digoxine pour contrôler la fréquence ventriculaire ○ **Après réduction de la FA persistante** : maintien rythme sinusal par Amiodarone ○ **En cas d'échec** : respect de la FA avec contrôle de la fréquence par β-Bloquants ○ **Risque embolique élevé** : **AVK** avant la cardioversion en relais de l'HNF et au long cours dans tous les cas
FA valvulaire post-RAA	**FA persistante ou permanente sur maladie mitrale** ▪ Stratégie thérapeutique de **contrôle de fréquence** (maintien en rythme sinusal difficile du fait de la dilatation atriale) ▪ Risque embolique élevé : **AVK au long cours** ▪ Si réparation chirurgicale : possibilité de chirurgie anti-arythmique atriale combinée
Embolie artérielle systémique parfois révélatrice de la FA	**FA méconnue chez une femme âgée avec des FR emboliques de type HTA mal équilibrée ou diabète** ▪ Clinique : embolie brutale, souvent sylvienne superficielle gauche avec infarctus cérébral constitué révélateur de la FA ▪ Diagnostic : imagerie cérébrale (TDM/IRM), Troponine et ECG (éliminer un SCA) ▪ Traitement ○ **A la phase aiguë** : aspirine 300mg/j à partir de J2 ○ **Dans les 3 1èreh d'un déficit constitué** : discuter une thrombolyse par rTPA ○ **A la sortie** : anticoagulation au long cours par AVK (non indiquée en phase aiguë du fait du risque de transformation hémorragique)
Maladie de l'oreillette	**Maladie de l'oreillette = Syndrome tachycardie-Bradycardie : coexistence de FA paroxystique et de dysfonction sinusale** ▪ Clinique : Lipothymie ou syncope chez le sujet âgé ▪ Traitement : **stimulateur cardiaque** définitif plutôt que traitement bradycardisant **Indications** : pauses sinusales symptomatiques (> 3sec) ou bradycardie sinusale symptomatique et non iatrogène (en pratique < 50 bpm)

EVALUATION DU RISQUE THROMBO-EMBOLIQUE

Score CHADS2 (✋ ne s'applique pas aux FA valvulaires)

C	**Congestion** : insuffisance cardiaque clinique ou FE altérée
H	**HTA** traitée ou non, équilibrée ou non
A	**Age > 75 ans**
D	**Diabète** traité ou non, équilibré ou non
S2	**Stroke** : embolie artérielle qui **compte double**

- Risque à part **très élevé des FA dites valvulaires** (séquelles RAA, prothèses)
- Risque à part et **très faible des FA dites isolées** (avant 65 ans)

Indications d'AVK au long cours

Score = O	**Risque faible**	**PAS d'AVK**
Score > 1 **FA valvulaire**	**Risque très élevé**	**AVK**
Score = 1	**Risque intermédiaire**	**Au cas par cas**

TRAITEMENT DE L'ACCES DE FA PERSISTANTE

Prévention du risque thrombo-embolique faite obligatoirement quel que soit le contexte

HNF (IV ou SC) : objectif : TCA 2 à 3 fois le témoin ; en attente d'efficacité des AVK

Cardioversion (retour forcé en rythme sinusal)

- **Immédiate** par choc électrique si urgence vitale (état de choc) sur FA très rapide ne répondant pas au traitement freinateur par Digoxine IV et/ou Amiodarone IV
- **Différée à 3 semaines d'AVK efficaces** si FA >24–48þheures par choc électrique sous AG et/ou par imprégnation en anti-arythmiques (Amiodarone, Sotalol, Flécaïnide)
- Possibilité d'éviter ce délai sous réserve d'une ETO normale (pas de thrombus atrial gauche) ou si FA datée à moins de 24–48þheures

En attente de cardioversion ou en cas d'échec de celle-ci

Contrôle de fréquence par freinateurs nodaux (β-bloqueurs ou Vérapamil ou Diltiazem ou Digoxine)

En urgence, la cadence ventriculaire est contrôlée par la Digoxine IV (si kaliémie normale)

Poursuite des AVK 4 semaines au minimum après cardioversion médicamenteuse ou électrique
S'il s'agit d'un premier épisode, pas de traitement anti-arythmique chronique

TRAITEMENT D'ENTRETIEN

AVK	FA valvulaire CHADS2 > 1 CHADS2 = 1 (discussion)	INR cible 2-3 INR cible 3-4,5 (valve mécanique mitrale ou valve à disque)
ASPIRINE	CHADS2 = 0 CHADS2 = 1 (discussion)	75 à 325 mg PO

Deux stratégies éventuellement combinées

Contrôle de fréquence	**Freinateurs nodaux** : β-B, calcium bloqueurs bradycardisant ou digitaliques) **Objectifs** : FC < 80bpm au repos, < 110bpm à l'effort modeste (vérification HOLTER)
Contrôle de rythme	**Prévention des rechutes** **Anti-arythmique** : Amiodarone (Cordarone), Sotalol (Sotalex), Flécaïdine (Flécaïne) **Sujets coronariens** : Amiodarone ou Sotalol **Insuffisant cardiaque** : Amiodarone

Cas particulier des personnes très âgées

- Contraintes ++ : utilisation difficile des AVK, des freinateurs nodaux et des anti-arythmiques
- Concept de **« FA permanente acceptée »**

✋ATTENTION traitements

Insuffisant cardiaque : contre-indication des calciums bloqueurs bradycardisant, de la Flécaïne

EDUCATION DU PATIENT

Vis-à-vis des AVK

- Précautions alimentaires
- Fréquence du suivi INR ET valeurs cibles
- Interactions médicamenteuses
- Prévention, signes d'alerte des hémorragies
- Carnet AVK
- Contraception (effets tératogènes)

Vis-à-vis de la cause

HTA le plus souvent (avec surpoids et/ou syndrome métabolique)

Information

- Bénignité du pronostic (pas de mort subite) mais sur le risque cérébral (embolique)
- Effets secondaires Amiodarone (thyroïde, photosensibilisation, dépôts cornéens...)

Type de FA	1er épisode	Paroxystique	Persistante	Permanente
Anticoagulation	Initialement puis selon évolution et terrain	Selon terrain	Avant et après cardioversion puis Selon terrain	Selon terrain
Cardioversion	Selon évolution	Non	Oui	Non
Bradycardisant	Initialement puis selon évolution	Oui, le plus souvent	En attendant cardioversion	Obligatoirement
Anti-arythmiques	Non, le plus souvent	Oui, le plus souvent	Oui, après cardioversion	Non

INSUFFISANCE MITRALE

Dr Éric Abergel
Clinique Saint-Augustin, 33000 Bordeaux, France
abergel.eric@gmail.com

OBJECTIFS

DIAGNOSTIQUER une insuffisance mitrale.

ARGUMENTER l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Diagnostic positif

Signes fonctionnels

Les signes fonctionnels apparaissent de façon très variable selon que la fuite mitrale est chronique ou aiguë. Dans les insuffisances mitrales aiguës, ils sont en général marqués et peuvent associer une douleur thoracique et un œdème pulmonaire en cas de rupture de cordage (« syndrome de rupture »). Lorsque l'insuffisance mitrale est chronique, une adaptation cardiaque est possible (dilatation du ventricule et de l'oreillette gauches) et les symptômes peuvent êtres absents pendant une longue période. Les symptômes peuvent être déclenchés par un passage en fibrillation auriculaire (favorisée par la dilatation auriculaire gauche). Si la fuite n'est plus correctement compensée, il apparaît une dyspnée variable allant d'une classe 2 à une classe 4 NYHA (*New York Heart Association*), voire une asthénie chronique. Plus rarement, une lipothymie, voire une hémoptysie peuvent apparaître.

Signes cliniques

1. Pression artérielle

Elle est le plus souvent normale.

2. Palpation

Elle est souvent normale en cas d'insuffisance mitrale modérée.

Dans les autres cas, on observe un élargissement et une amplification du choc de pointe qui est souvent déplacé vers le bas et à gauche, et un frémissement systolique.

3. Auscultation

Il existe un souffle systolique. Ce souffle est le plus souvent holosystolique, mais il peut être télésystolique dans les prolapsus mitraux et protosystoliques dans les insuffisances mitrales fonctionnelles. Le timbre du souffle est « en jet de vapeur ». Il peut être râpeux en cas de prolapsus. La localisation maximale du souffle est l'apex.

Son irradiation se fait généralement vers l'aisselle, mais elle peut concerner tout le précordium en cas de fuite sévère.

En cas de prolapsus, l'irradiation se fait vers la base, voire les vaisseaux du cou (prolapsus de la valve postérieure ou petite valve).

L'intensité du souffle est fixe et mal corrélée à l'importance de la fuite (un souffle important correspond à une fuite sévère, mais l'inverse n'est pas vrai). Elle n'augmente pas après les diastoles longues ou les extrasystoles.

Le B1 est généralement normal. Le B2 peut être dédoublé dans les fuites sévères aiguës (diminution importante du temps d'éjection aortique). Il peut être claqué au foyer pulmonaire, quand il existe une hypertension artérielle pulmonaire. Un troisième bruit protodiastolique (B3) est fréquent en cas de fuite sévère. Il peut être accompagné d'un roulement protodiastolique. Un click mésosystolique est fréquent en cas de prolapsus valvulaire mitral (mise en tension brutale des cordages).

4. Électrocardiogramme

Les signes à l'électrocardiogramme (ECG) sont observés en général en cas d'insuffisance mitrale chronique, excepté pour les fuites d'origine ischémique.

On observe fréquemment une hypertrophie auriculaire gauche et une hypertrophie ventriculaire gauche (fig. 1). À un stade plus avancé, une fibrillation auriculaire ou une surcharge ventriculaire droite peuvent être observées.

En cas d'insuffisance mitrale ischémique, des ondes Q de nécrose dans le territoire inférieur et un bloc de branche sont fréquents.

Radiographie pulmonaire

Les anomalies à la radiographie pulmonaire s'observent essentiellement en cas d'insuffisance mitrale sévère.

L'analyse parenchymateuse recherche des signes d'œdème pulmonaire.

La silhouette cardiaque est souvent normale dans les insuffisances mitrales aiguës. Elle est « triangulaire », du fait d'une dilatation ventriculaire et auriculaire gauche dans les insuffisances

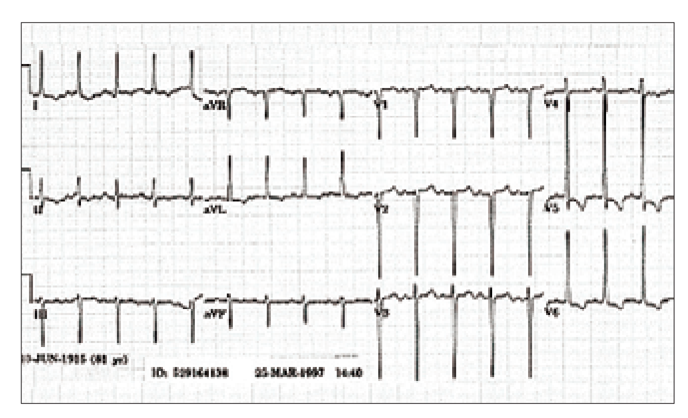


FIGURE 1 **Tracé d'hypertrophie ventriculaire gauche.** Indice de Sokolow à 70 mm.

mitrales chroniques (fig. 2). Il est possible d'observer des calcifications valvulaires ou annulaires (insuffisances mitrales rhumatismales ou dégénératives).

Échocardiographie

L'échocardiographie permet de faire le diagnostic étiologique de l'insuffisance mitrale, d'en préciser le mécanisme exact, de préciser la sévérité de la fuite, et enfin d'évaluer les conséquences de la fuite sur les cavités gauches et les pressions de remplissage (fig. 3 et 4).

Il existe deux types d'échocardiographie de repos : transthoracique et transœsophagienne, plus invasive. Cette dernière permet d'analyser plus précisément l'étiologie et le mécanisme de la fuite, et ne sera faite que si la première ne permet pas cette analyse complète, et de façon systématique en peropératoire en cas de plastie mitrale.

1. Diagnostic étiologique et mécanisme de la fuite

Il s'agit d'une étude morphologique :

- épaississement des valves et des cordages, et réduction de la mobilité des valves (en particulier postérieures) dans les insuffisances mitrales rhumatismales ;
- prolapsus valvulaire (passage du tissu valvulaire en deçà du plan de l'anneau mitral), en cas d'insuffisance mitrale dégénérative. Les valves sont alors soit myxoïdes (épaissies) en cas de maladie de Barlow, soit fines et pellucides en cas de dégénérescence fibroélastique ;
- valve mitrale flottante secondaire à une rupture de cordage, perforations de valve, abcès de l'anneau mitral en cas d'endocardite infectieuse ;
- dilatation de l'anneau mitral, déformation de l'appareil mitral secondaire à une traction excessive de cordage, en cas d'insuffisance mitrale fonctionnelle ou ischémique.

2. Sévérité de la fuite

Elle est appréciée par le doppler couleur et continu, ce qui permet de quantifier la fuite mitrale en 4 grades, le quatrième étant le plus sévère.

3. Analyse des cavités gauches et mesure des pressions de remplissage

La dilatation ventriculaire gauche est appréciée par la mesure du diamètre télédiastolique et surtout télésystolique en mode temps-mouvement, et par le calcul du volume ventriculaire en mode bidimensionnel.

La fonction ventriculaire gauche est mesurée en mode temps-mouvement, et surtout en mode bidimensionnel (mesure de la fraction d'éjection ventriculaire gauche par la méthode de Simpson).

La dilatation auriculaire gauche est appréciée par la mesure de son diamètre en mode temps-mouvement ou de son volume en mode bidimensionnel.

Les pressions de remplissage gauches (dont l'évaluation se base sur l'analyse du flux transmitral) peuvent être augmentées en cas d'insuffisance mitrale sévère mal compensée. Cette augmentation se traduit par une élévation des pressions pulmonaires mesurées au doppler continu sur le flux d'insuffisance tricuspide ou pulmonaire.

4. Échocardiographie d'effort

Certaines insuffisances mitrales s'aggravent à l'effort. L'échocardiographie d'effort permet, d'une part de détecter de telles insuffisances mitrales, et d'autre part d'apprécier la tolérance de la fuite à l'effort par la mesure des pressions pulmonaires, de la fraction d'éjection ventriculaire gauche et du débit cardiaque.

Cathétérisme droite-gauche

De moins en moins utilisé depuis l'avènement de l'échocardiographie, il permet de déterminer, d'une part la sévérité de la fuite (selon 4 grades, le grade 4 étant le plus sévère), et d'autre part la fonction ventriculaire gauche (angiographie cavitaire et mesure des pressions de remplissage). Il ne permet bien entendu en aucun cas l'analyse de l'étiologie et du mécanisme de la fuite.

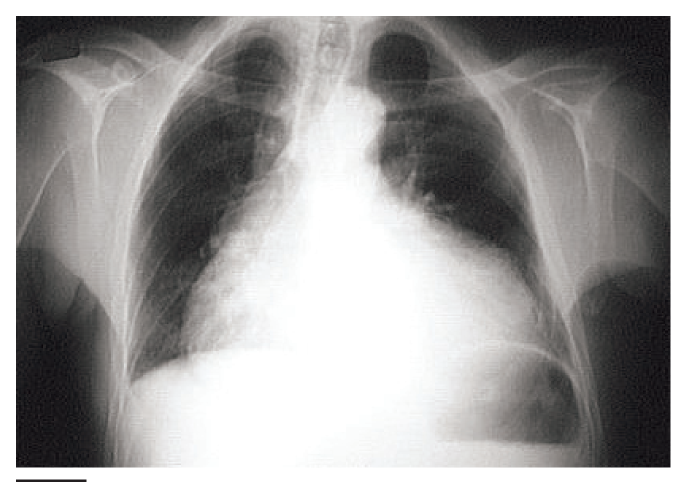


FIGURE 2 Radiographie de thorax de face. **Cardiomégalie avec index cardiothoracique supérieur à 0,50** en rapport avec une dilatation ventriculaire gauche ; dilatation de l'oreillette gauche (disparition de la concavité de l'arc moyen gauche). Redistribution vasculaire modérée.

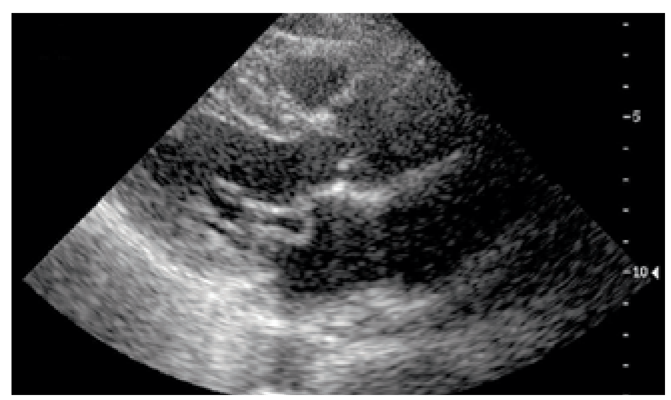


FIGURE 3 Échographie coupe parasternale grand axe. **Visualisation d'un prolapsus valvulaire mitral** en image bidimensionnelle.

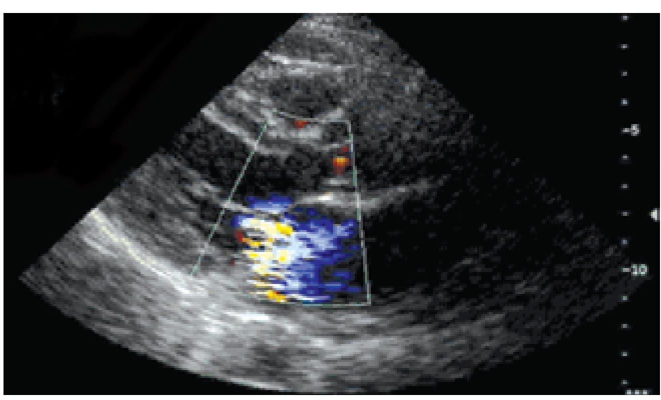


FIGURE 4 Échographie coupe parasternale grand axe. **Visualisation d'une insuffisance mitrale sur prolapsus valvulaire mitral** en flux doppler couleur.

La coronarographie, qui peut être réalisée dans le même temps, demeure indispensable en cas de suspicion de coronaropathie ; elle est quasi systématique lorsqu'une décision chirurgicale de correction de fuite mitrale est posée.

Diagnostic étiologique

Mécanismes physiopathologiques

La fuite mitrale est définie par un volume régurgitant allant du ventricule gauche à l'oreillette gauche. Elle est la conséquence d'une association entre un orifice régurgitant et un gradient de pression ventriculo-auriculaire systolique. Celui-ci apparaît dès la fermeture mitrale (B1) et persiste après la fermeture des sigmoïdes aortiques (B2) jusqu'à l'ouverture mitrale. Il existe donc une surcharge volumique ventriculaire gauche responsable dans les fuites chroniques d'une dilatation progressive de l'oreillette et du ventricule gauches. La dilatation du ventricule gauche n'entraîne pas d'altération de la fonction ventriculaire gauche pendant longtemps, ce qui explique qu'une dilatation isolée du ventricule gauche ne soit pas une indication à une correction chirurgicale. Par contre, l'apparition d'une détérioration de la fonction ventriculaire gauche, le plus souvent mise en évidence par une diminution de la fraction d'éjection ventriculaire gauche, doit inquiéter. C'est d'autant plus vrai que dans les fuites chroniques, la postcharge est basse (le ventricule gauche se contracte face à une cavité à basse pression, l'oreillette gauche) et une diminution même modeste de la fraction d'éjection ventriculaire gauche traduit une altération significative du muscle ventriculaire gauche.

La régurgitation mitrale entraîne des modifications de volume et de pression auriculaire gauches. Ainsi, dans les insuffisances mitrales aiguës, la pression auriculaire gauche augmente brutalement, puisque l'oreillette gauche qui n'est pas dilatée sera peu compliante (présence d'une grande onde v sur les courbes de pression auriculaire gauche). En revanche, dans les insuffisances mitrales chroniques, l'oreillette gauche se dilate progressivement, devient plus compliante et la pression auriculaire gauche peut être normale malgré une fuite importante.

Dans les insuffisances mitrales primitives (rhumatisme articulaire aigu, prolapsus, endocardites…), s'il existe une surcharge de volume suffisamment sévère et prolongée, autrement dit si la fuite est suffisamment volumineuse et ancienne, cela va entraîner un remodelage du ventricule gauche (dilatation), une dysfonction du ventricule gauche, une hypertension artérielle pulmonaire, une insuffisance cardiaque pouvant aboutir au décès. La correction de telles fuites au bon moment annule ces différentes conséquences délétères. C'est donc la valve malade qui rend le cœur malade. Le traitement de ces fuites est bien codifié.

Par contre, dans les insuffisances mitrales secondaires (cardiomyopathie dilatée primitive ou cardiopathie ischémique), la valve elle-même est souvent normale. C'est l'anomalie du ventricule gauche lésé par un infarctus ou une cardiomyopathie dilatée qui va entraîner une dilatation de l'anneau et un déplacement des muscles papillaires responsables de la fuite mitrale. C'est donc un ventricule gauche malade qui rend la valve fuyante. Le traitement de ces fuites est très controversé.

Principales causes

1. Insuffisance mitrale rhumatismale

L'insuffisance mitrale est rarement isolée ; elle est associée dans 90 % des cas à une sténose mitrale. Elle est secondaire à la rigidité de l'orifice mitral, qui reste figé en diastole et en systole.

Lorsque l'insuffisance mitrale est pure, les lésions valvulaires sont soit importantes avec rétraction valvulaire entraînant la fuite, soit modérées et prédominant sur la petite valve qui est alors rétractée et plaquée contre la paroi ventriculaire par des cordages raccourcis. Les ruptures ou les élongations de cordage sont rares.

2. Insuffisance mitrale dégénérative

Les insuffisances mitrales dégénératives sont caractérisées par des élongations ou ruptures de cordages et des anomalies de tissu valvulaire. Elles peuvent être séparées en deux groupes : la maladie de Barlow et la dégénérescence fibroélastique.

La maladie de Barlow est caractérisée par des valves mitrales myxoïdes (excès de tissu et valves épaisses).

Le souffle est le plus souvent apparu dans l'enfance et il existe fréquemment des antécédents familiaux.

La dégénérescence fibroélastique est caractérisée par des valves fines pellucides.

Le souffle est le plus souvent découvert chez des sujets plus âgés, sans notion de souffle dans l'enfance.

3. Insuffisance mitrale endocarditique

Les endocardites infectieuses représentent environ 5 % des cas d'insuffisance mitrale sévère. Elles sont responsables de lésions mutilantes. Les insuffisances mitrales sont en général secondaires à une rupture de cordage ; plus rarement, à une destruction tissulaire ou à une interposition d'une végétation entre les feuillets mitraux.

4. Insuffisance mitrale ischémique et fonctionnelle

L'insuffisance mitrale fonctionnelle est secondaire à une dilatation ventriculaire gauche. L'insuffisance mitrale ischémique peut être aiguë (rupture de pilier, en général postéro-médian) ou chronique. Dans ce cas, elle est la résultante de plusieurs mécanismes diversement associés : remodelage ventriculaire gauche, notamment de la paroi inférieure responsable d'un déplacement du pilier (traction de cordages), dilatation annulaire et dysfonction ventriculaire gauche. Ces différents mécanismes s'associent pour diminuer la surface de coaptation systolique entre les feuillets valvulaires.

5. Causes rares

Cardiomyopathie hypertrophique, insuffisance mitrale congénitale, syndrome de Marfan, maladie d'Ehlers-Danlos, maladie de système (lupus, sclérodermie) sont des causes rares d'insuffisance mitrale.

Démarche thérapeutique

L'histoire naturelle des insuffisances mitrales varie selon la cause de la fuite. Globalement, en cas d'insuffisance mitrale sévère traitée médicalement, la survie est comprise entre 46 et 60 % à 10 ans. Les facteurs de mauvais pronostic en cas d'insuffisance mitrale sévère sont : la sévérité des symptômes (NYHA 3 ou 4), la dilatation ventriculaire gauche (diamètre télésystolique > 45 mm) et l'altération de la fraction d'éjection ventriculaire gauche (fraction d'éjection ventriculaire gauche < 60 %). La survenue de complications — insuffisance cardiaque subaiguë ou œdème pulmonaire aigu, troubles du rythme ventriculaire, mais aussi mort subite (1 à 2 %/an) — est corrélée à l'importance de la fuite et à la dysfonction ventriculaire gauche.

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

Les questions posées sur l'insuffisance mitrale à propos d'un cas clinique peuvent concerner l'ensemble des rubriques traitées dans ce chapitre : physiopathologie, diagnostic positif et diagnostic étiologique, démarche thérapeutique et suivi du patient. L'étudiant doit être capable de faire le diagnostic clinique d'insuffisance mitrale, de poser les hypothèses étiologiques et d'établir une conduite à tenir selon la nature et l'importance de l'insuffisance mitrale : prescription des examens paracliniques, attitude et objectif thérapeutiques, suivi du patient.

Exemple de cas clinique

Une femme de 45 ans, active, consulte son médecin traitant pour palpitations. Dans ses antécédents, il est noté une notion de « souffle cardiaque » ancien. L'examen clinique met en évidence un souffle systolique endapexien, isolé, irradiant à la base. À propos d'un tel cas clinique, les questions peuvent concerner l'origine du souffle ; les causes possibles et l'étiologie la plus probable ; avec dans ce cas les caractéristiques auscultatoires du souffle, les examens complémentaires à demander ; la démarche thérapeutique en supposant que la patiente n'ait pas d'autres symptômes que les palpitations, et que les examens complémentaires confirment l'hypothèse étiologique initiale. Les questions peuvent se présenter comme suit.

QUESTION N° 1

Quelles hypothèses diagnostiques faites-vous sur un souffle systolique (si le foyer auscultatoire n'est pas précisé) ?

QUESTION N° 2

Dans ce cas précis, le souffle est maximal à l'endapex. Quel est le diagnostic le plus probable ? Quels autres signes doit-on rechercher à l'auscultation cardiaque ?

QUESTION N° 3

En retenant ce diagnostic, quelles peuvent être les causes ? Quelle est la plus probable ?

QUESTION N° 4

Dans ce cas précis, sur quels critères guidez-vous la démarche thérapeutique ?

QUESTION N° 5

Toujours dans ce cas précis, quel traitement proposez-vous ?

Insuffisance mitrale

POINTS FORTS À RETENIR

- L'insuffisance mitrale peut être aiguë ou chronique ; les mécanismes étiologiques sont nombreux.
- Elle est dépistée à l'examen clinique grâce à l'auscultation.
- Son diagnostic étiologique se fait à l'échocardiographie transthoracique, parfois complétée par une échographie transœsophagienne.
- Sa sévérité est évaluée sur la symptomatologie et sur les critères échocardiographiques.
- La démarche thérapeutique se fonde sur la sévérité de la fuite (symptômes et critères échocardiographiques) et sur son mécanisme. Le traitement peut être médical ou chirurgical. Au cours du suivi, l'indication opératoire doit être posée de façon optimale afin de ne pas opérer trop précocement les patients, sans pour autant augmenter le risque opératoire ni compromettre le résultat en cas d'attente trop prolongée.

Traitement médical

1. Prophylaxie de l'endocardite infectieuse

Les recommandations françaises de 2002 puis américaines de 2007 et 2008 visent à restreindre les indications de l'antibioprophylaxie aux patients porteurs des cardiopathies sous-jacentes les plus à risque (patients porteurs d'une prothèse valvulaire, d'un antécédent d'échocardite infectieuse, ou d'une cardiopathie congénitale non corrigée) lors des procédures invasives les plus à risque (gestes dentaires touchant les gencives ou la région périapicale dentaire ou accompagnés d'une perforation de la muqueuse buccale, ainsi que les gestes de la sphère ORL s'accompagnant d'une effraction muqueuse).

Autrement dit, la prévention antibiotique dans les insuffisances mitrales n'est plus indiquée sauf cas particulier.

2. Classe thérapeutique et indications

Le traitement médical fait appel à différentes classes thérapeutiques. Il est guidé par l'origine de la fuite, la présence d'une fibrillation auriculaire, ou d'une insuffisance cardiaque.

Les β-bloquants sont d'utilisation fréquente en cas de fibrillation auriculaire (ralentissement de la fréquence cardiaque) souvent difficile à réduire avant chirurgie, et le traitement de choix du prolapsus valvulaire avec palpitations ou douleur thoracique.

Les digitaliques sont utilisés en cas de fibrillation auriculaire (ralentissement de la fréquence cardiaque).

Parmi les vasodilatateurs, les dérivés nitrés sont surtout utiles en cas d'insuffisance mitrale aiguë ou en cas de décompensations aiguës d'insuffisance mitrale chronique.

L'intérêt des inhibiteurs de l'enzyme de conversion est controversé dans les insuffisances mitrales chroniques.

Dans les insuffisances mitrales fonctionnelles ou ischémiques, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion ou le carvédilol (β-bloquant) diminuent le degré de régurgitation.

Diurétiques et régime sans sel sont prescrits selon le degré d'insuffisance cardiaque.

Traitement chirurgical

Seules les fuites sévères font l'objet d'une discussion chirurgicale. L'indication opératoire est posée si la fuite est symptomatique ; en l'absence de symptôme, elle est faite en cas de dilatation ventriculaire gauche définie par un diamètre télésystolique > 45 mm ou une altération de la fonction contractile ventriculaire gauche définie par une fraction d'éjection ventriculaire gauche < 60 %.

Il existe deux approches opératoires : la plastie mitrale, c'est-à-dire la réparation de la valve mitrale, et le remplacement valvulaire mitral par une valve mécanique ou biologique.

La plastie mitrale est la technique de choix. Néanmoins, elle n'est pas toujours techniquement réalisable. Les insuffisances mitrales dégénératives sont les plus aptes à être réparées, contrairement aux insuffisances mitrales endocarditiques ou rhumatismales. La faisabilité d'une plastie mitrale est souvent précisée en préopératoire grâce à l'échocardiographie, mais ce n'est qu'en peropératoire que le chirurgien pourra confirmer la faisabilité d'une réparation de valve. Une plastie mitrale impose un contrôle systématique par échographie transœsophagienne de l'étanchéité de la valve : si la réparation n'est pas satisfaisante, la circulation extracorporelle est relancée afin de parfaire le geste ou d'effectuer un remplacement valvulaire.

Le remplacement valvulaire mitral s'adresse aux échecs de plastie mitrale ou à la non-faisabilité de réparation de valve. Le choix entre une prothèse valvulaire mécanique ou une bioprothèse doit être discuté au cas par cas. La présence d'une prothèse mécanique impose la prise d'un traitement anticoagulant à vie. En cas de fibrillation auriculaire, une prothèse mécanique est préférée (indication à un traitement anticoagulant en raison de la présence d'une fibrillation auriculaire).

La mortalité opératoire précoce et tardive est en moyenne de 1 à 2 % pour les patients de moins de 75 ans, et de 4 à 12 % chez les patients de plus de 75 ans. Elle est plus élevée en cas d'insuffisance mitrale ischémique (en moyenne 10 %) et en cas de remplacement valvulaire mitral qu'en cas de plastie mitrale.

La mortalité postopératoire est moindre en cas de plastie mitrale (de 5 à 10 ans, comparable à la population générale), par rapport au remplacement valvulaire mitral (espérance de vie à 77 % de l'espérance attendue). La morbi-mortalité postopératoire est plus souvent liée à une dysfonction ventriculaire gauche postopératoire qu'à une fuite résiduelle ou à la survenue d'une dysfonction de prothèse.

La dysfonction ventriculaire gauche est la cause la plus fréquente de décès postopératoire ; elle est secondaire à une alté-

ration irréversible du myocarde. La fraction d'éjection diminue en moyenne de 10 % en postopératoire à cause de la diminution de la précharge et de l'augmentation de la post-charge après correction de la fuite. La fraction d'éjection ventriculaire gauche postopératoire dépend fortement du niveau d'altération myocardique préopératoire, la circulation extra-corporelle pouvant parfois aggraver la situation. Une dysfonction ventriculaire gauche préopératoire marquée, définie par une fraction d'éjection ventriculaire gauche < 50 %, est associée à une mortalité tardive importante.

Stratégie thérapeutique

Elle est centrée sur l'indication d'une chirurgie mitrale.

La chirurgie est formellement indiquée (consensus international) dans les fuites mitrales importantes s'il s'agit d'un patient symptomatique (NYHA 3 ou 4), même si les symptômes sont maîtrisés par un traitement médical, ou si la dysfonction ventriculaire gauche ou la dilatation ventriculaire gauche est importante (fraction d'éjection ventriculaire gauche < 60 % et/ou diamètre télésystolique ventriculaire gauche > 45 mm).

Elle est souvent proposée en cas de fibrillation auriculaire récente ou d'hypertension artérielle pulmonaire.

Suivi

Il varie selon la chronologie d'apparition de l'insuffisance mitrale (aiguë ou chronique), la sévérité de la fuite, et la présence ou non de symptômes.

Le suivi des patients opérés a pour objectif de surveiller le bon fonctionnement de la plastie mitrale ou de la prothèse mitrale. Il consiste en un examen clinique et en un contrôle échocardiographique postopératoires précoces, plus tardifs avant la sortie du patient de l'hôpital, à 6 mois, puis tous les ans en l'absence de symptômes. En cas de symptômes et (ou) d'anomalies échocardiographiques, cette surveillance sera, bien entendu, plus rapprochée.

Lorsqu'il n'y a pas d'indication opératoire, le rythme de surveillance est différent selon qu'il s'agit d'une insuffisance mitrale aiguë ou chronique. Il comprend un examen clinique et une échocardiographie trans-thoracique.

En cas d'insuffisance mitrale aiguë, la surveillance doit être rapprochée, car l'évolutivité de la fuite dans le temps peut se faire rapidement. En cas d'insuffisance mitrale chronique, la fréquence du suivi est de tous les 6 mois à 1 an, et peut être plus rapprochée selon l'évolutivité de la fuite mitrale.

L'essentiel du suivi doit être guidé par la nécessité de déterminer le moment optimal de la chirurgie : ni trop précoce car si on doit remplacer la valve, la durée de vie d'une prothèse est limitée et souvent les patients seront donc opérés à plusieurs reprises dans leur vie (il est donc utile de gagner du temps) ni trop tardive, car si la dysfonction ventriculaire gauche est trop avancée (elle est irréversible malgré la correction de la fuite).•

L'auteur déclare n'avoir aucun conflit d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.





Monographie
Valvulopathies cardiaques
Rev Prat 2009;
59(2):171-215



INSUFFISANCE AORTIQUE

Pr Guillaume Jondeau, Dr Delphine Détaint
Service de cardiologie, hôpital Bichat, 75877 Paris Cedex 18, France
guillaume.jondeau@bch.aphp.fr

OBJECTIFS

DIAGNOSTIQUER une insuffisance aortique.

ARGUMENTER l'attitude thérapeutique et **PLANIFIER** le suivi du patient.

Physiopathologie

L'insuffisance aortique aiguë se traduit par le reflux brutal d'un grand volume sanguin dans un ventricule gauche non compliant, ce qui entraîne une augmentation importante de la pression télédiastolique et des pressions pulmonaires, responsables de dyspnée et/ou d'œdème pulmonaire. Dans l'insuffisance aortique chronique, le ventricule gauche s'adapte à la surcharge en se dilatant et en s'hypertrophiant (hypertrophie excentrique), permettant ainsi à la contrainte « *wall stress* » de rester normale. La fonction contractile ventriculaire gauche est initialement conservée et même augmentée, grâce à l'augmentation de précharge créée par la dilatation ventriculaire gauche (loi de Starling). Puis la fonction systolique s'altère doucement et la réserve de précharge est dépassée, la fraction d'éjection diminue et le volume télésystolique augmente plus que le volume télédiastolique. À ce stade, la pression télédiastolique augmente et la dyspnée apparaît.

Les patients ayant une insuffisance aortique chronique peuvent décrire de l'angine de poitrine alors que leurs coronaires sont normales ; les mécanismes sont les suivants :
– augmentation de la consommation d'oxygène total par augmentation de la masse ventriculaire gauche et augmentation de la contrainte ;
– diminution rapide de la pression diastolique ;
– diminution de perfusion coronaire sous-endocardique par compression des artérioles.

Diagnostic clinique

L'insuffisance aortique aiguë est habituellement due à une dissection aortique ou à une endocardite infectieuse. Les mécanismes d'adaptation n'ont pas le temps de se développer, et les patients sont rapidement très dyspnéiques.

Le souffle peut être difficile à percevoir en raison de l'augmentation des pressions diastoliques intraventriculaires gauches qui diminuent le gradient de pression aortoventriculaire gauche. Pour la même raison, les manifestations périphériques sont souvent absentes. Il s'agit donc d'une insuffisance cardiaque aiguë dans un contexte septique ou douloureux.

Dans l'insuffisance aortique chronique, les signes fonctionnels sont longtemps absents, les symptômes ne survenant que dans une phase tardive. L'examen clinique doit s'attacher à retrouver des signes périphériques liés à l'hyperpulsatilité (augmentation de la pression systolique et diminution de la pression diastolique) : pouls artériel très ample, hyperpulsatilité artérielle bien visible sur les axes carotidiens. Les autres signes sont : signe de la manchette, pouls capillaire visible au niveau du lit unguéal lors de la pression, double souffle crural intermittent de Durozier perçus à l'auscultation des artères fémorales, hippus pupillaire…

La prise de la pression artérielle est importante : on recherche un élargissement de la différentielle (pression artérielle systolique-pression artérielle diastolique) pouvant dépasser 100 mmHg si l'insuffisance aortique est massive. L'élargissement de la différentielle peut être moindre malgré une insuffisance aortique sévère si les vaisseaux sont compliants ou s'il existe des signes de dysfonction ventriculaire gauche avec augmentation des pressions télédiastoliques. Lors du dégonflage du brassard, les bruits du cœur (de Korotkov) sont parfois entendus jusqu'à une pression nulle. La pression diastolique réelle est alors souvent proche de la pression à laquelle l'intensité des bruits perçus diminue franchement.

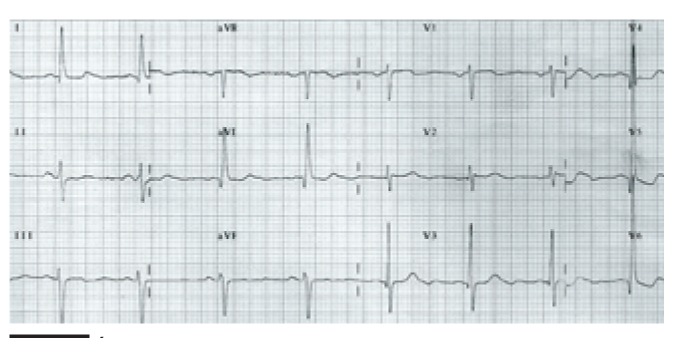


FIGURE 1 **Électrocardiogramme dans une insuffisance aortique chronique :** hypertrophie ventriculaire gauche.

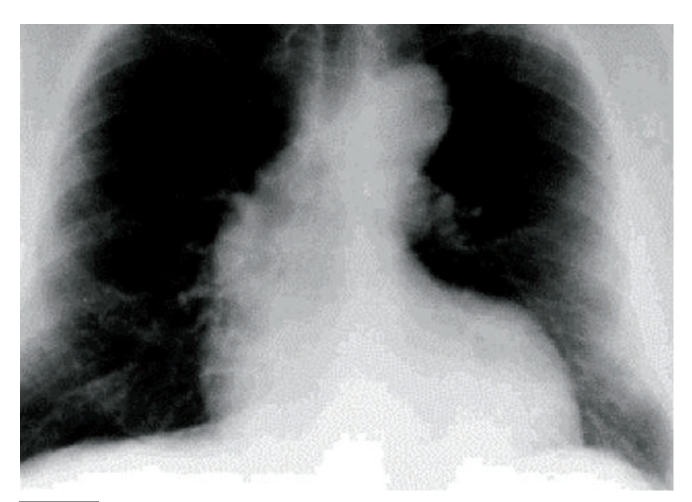


FIGURE 2 **Radiographie pulmonaire de face d'un patient ayant une insuffisance aortique chronique :** noter la présence d'une cardiomégalie avec dilatation ventriculaire gauche et débord du bouton aortique, témoignant d'une dilatation de l'aorte ascendante.

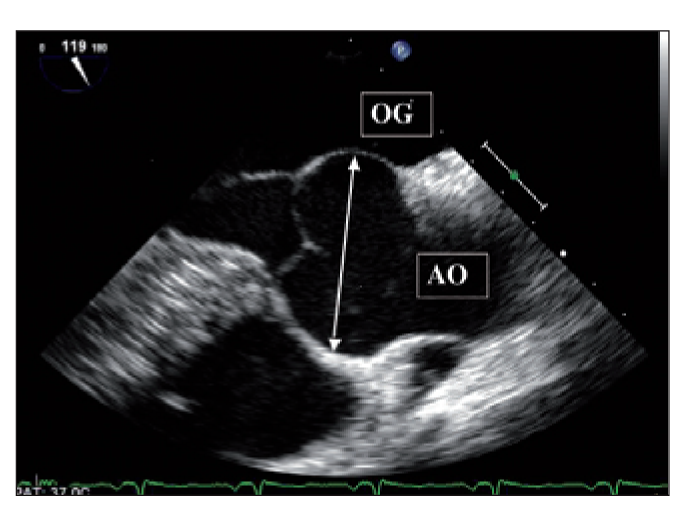


FIGURE 4 **Coupe à 120° en échographie transœsophagienne mettant en évidence une dilatation anévrismale majeure de l'aorte ascendante au niveau des sinus de Valsalva (flèche).**
AO : aorte ; OG : oreillette gauche.

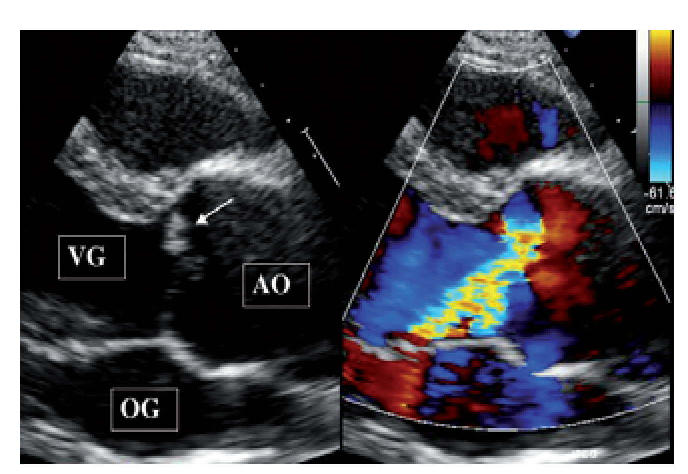


FIGURE 3 **Coupe parasternale grand axe en échographie transthoracique : insuffisance aortique excentrée par prolapsus de la sigmoïde antérodroite (flèche).** AO : aorte ; OG : oreillette gauche ; VG : ventricule gauche.

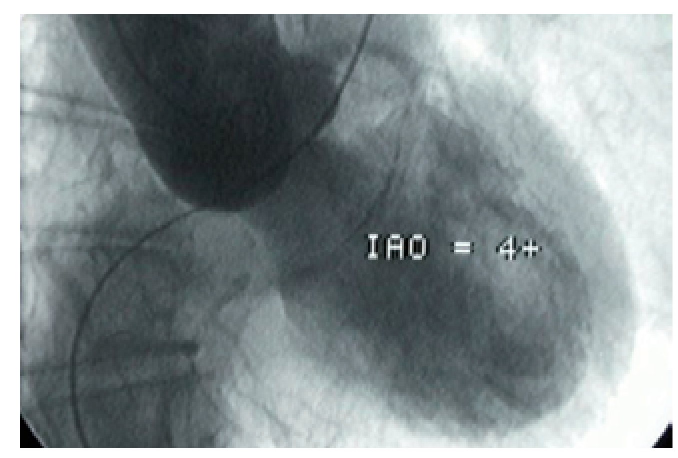


FIGURE 5 **Aortographie. Présence d'un reflux diastolique du sang dans le ventricule gauche.** L'opacification importante dès le premier cycle cardiaque est en faveur d'une insuffisance aortique sévère (4/4).

À la palpation, le choc de pointe est étalé, violent (choc en dôme), volontiers dévié en bas et à gauche. Un troisième bruit est parfois palpé. Un souffle frémissant traduit une insuffisance aortique massive.

À l'auscultation, le B1 peut être diminué d'intensité si l'insuffisance aortique est sévère et entraîne une fermeture partielle diastolique de la valve mitrale. Un click protosystolique traduit classiquement une valve bicuspide. Un 3e bruit peut être présent en rapport avec un remplissage rapide du ventricule gauche (somme des flux transmitraux et régurgitation aortique). Les autres manifestations de l'insuffisance aortique sont liées au grand volume d'éjection systolique avec l'auscultation d'un « *pistol shot* », bruit mésosystolique sec et claqué, lié à la distension rapide et brutale de l'aorte.

Le souffle d'insuffisance aortique est un souffle doux aspiratif diastolique, au maximum au bord gauche du sternum. Son intensité augmente lors de la position penchée en avant et avec un blocage de la respiration en fin d'expirationcar l'aorte est plus proche de la paroi thoracique. La sévérité de l'insuffisance aortique est plus corrélée à la durée qu'à l'intensité du souffle. La coexistence d'un souffle systolique ne correspond pas toujours à une sténose aortique associée mais peut simplement correspondre à un souffle fonctionnel dû à l'augmentation du volume d'éjection systolique.

À l'apex, on peut parfois entendre un roulement diastolique de Flint correspondant à un rétrécissement mitral fonctionnel.

Le reste de l'examen recherche des signes en rapport avec la cause.

Insuffisance aortique



POINTS FORTS À RETENIR

- L'insuffisance aortique aiguë est caractérisée par un ventricule gauche de taille et de fonction normales chez un patient dyspnéique ou en œdème pulmonaire.
- L'insuffisance aortique chronique compensée se traduit par un ventricule gauche dilaté chez un patient asymptomatique.
- L'insuffisance aortique décompensée se caractérise par la survenue de symptômes avec une altération de la fraction d'éjection.
- Dans l'insuffisance aortique aiguë, les signes physiques sont pauvres et le tableau est souvent dominé par l'étiologie.
- Dans l'insuffisance aortique chronique, les symptômes sont tardifs, les signes cardiaques sont le souffle diastolique, le roulement diastolique apical.
- Dans l'insuffisance aortique chronique, l'importance de la fuite est appréciée par les signes périphériques, notamment la pression artérielle différentielle.
- L'échocardiographie transthoracique apprécie la cause et la sévérité de l'insuffisance aortique ainsi que le retentissement sur le ventricule gauche. L'importance de la fuite ne doit pas être appréciée uniquement avec le doppler couleur.
- L'échocardiographie transœsophagienne permet de préciser les lésions anatomiques mais est peu utile pour quantifier la fuite.
- L'aortographie est indiquée quand l'évaluation non invasive est techniquement difficile.
- Le pronostic à long terme dépend de la cause de l'insuffisance aortique.
- Les patients présentant des symptômes ont un pronostic sombre s'ils ne sont pas opérés.
- L'opération est le traitement de choix pour les patients ayant des symptômes, une dysfonction ventriculaire gauche ou une dilatation importante du ventricule gauche.
- La préservation de la valve aortique native est parfois possible et de plus en plus souvent réalisée.

Diagnostic étiologique

Insuffisances aortiques aiguës ou subaiguës

La cause la plus fréquente est l'endocardite infectieuse : elle survient plus volontiers sur une valvulopathie préexistante. Les lésions associent des végétations et des destructions valvulaires par ulcérations ou perforations sigmoïdiennes.

La dissection aortique entraîne une insuffisance aortique par dilatation de l'anneau aortique ou par un prolapsus d'une sigmoïde s'insérant sur la portion disséquée de l'aorte.

Le traumatisme thoracique entraîne une déchirure sigmoïdienne.

Insuffisances aortiques chroniques

La cause la plus fréquente est la dystrophie de l'aorte ascendante avec dilatation aortique, et l'insuffisance aortique est principalement due à un défaut de coaptation centrale (maladie de Marfan ou maladies apparentées).

Le rhumatisme articulaire aigu autrefois prédominant entraîne une insuffisance aortique par rétraction valvulaire et fusion commissurale. On retrouve souvent d'autres valvulopathies associées.

Les causes congénitales sont les bicuspidies aortiques (fréquentes), l'anévrisme du sinus de Valsalva, la communication interventriculaire (syndrome de Laubry-Pezzi).

Les autres causes rares sont l'insuffisance aortique associée au rétrécissement aortique dégénératif, l'insuffisance aortique des maladies inflammatoires (spondylarthrite ankylosante, syphilis…).

Évaluation de l'insuffisance aortique par les examens complémentaires

L'électrocardiogramme peut être normal, en particulier dans les insuffisances aortiques aiguës. Parfois, des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche sont mis en évidence, initialement diastolique (augmentation de l'amplitude des QRS), puis systolique (troubles de la repolarisation secondaires) [**fig. 1**].

La radiographie thoracique met en évidence une augmentation de l'index cardiothoracique en rapport avec une dilatation ventriculaire gauche. La dilatation de l'aorte ascendante est parfois visible sur la radiographie thoracique (**fig. 2**).

L'échocardiographie est un examen essentiel pour apprécier la sévérité et le mécanisme de la fuite, le retentissement sur le ventricule gauche. Ainsi on analysera les cusps, l'aorte ascendante et la taille et la fonction ventriculaires gauches (**fig. 3**). Le mode TM retrouve des vibrations du feuillet antérieur de la valve mitrale. Les paramètres doppler permettent la quantification de l'insuffisance aortique (**tableau 1**).

L'échocardiographie transœsophagienne peut aider à préciser les lésions valvulaires et est particulièrement utile lorsqu'il existe une suspicion d'endocardite ou de dissection aortique lorsque l'échographie transthoracique ne permet pas de bien visualiser les lésions (**fig. 4**).

Les autres examens non invasifs comprennent l'IRM, le scanner et l'angiographie par isotopes. Ils permettent de mesurer la taille et la fonction ventriculaire gauche, et éventuellement d'apprécier le volume de la fuite.

L'aortographie est un examen invasif qui permet de mesurer l'importance de la fuite. Elle garde rarement sa place lorsqu'il existe des discordances entre l'échocardiographie et la clinique (**fig. 5**). Elle permet également de réaliser dans le même temps une coronarographie, qui est souvent réalisée avant la chirurgie.

Pronostic et histoire naturelle

Les patients ayant une dissection aortique ont un pronostic très sombre sans opération. Les patients ayant une endocardite avec insuffisance aortique sévère peuvent également nécessiter le recours à la chirurgie.

Chez les patients ayant une insuffisance aortique chronique, les symptômes et les signes de dysfonction ventriculaire gauche sont souvent absents pendant des années. Mais lorsque les patients deviennent symptomatiques, le pronostic à long terme n'est pas bon. Les symptômes surviennent rapidement lorsqu'une dysfonction ventriculaire gauche est présente.

TABLEAU 1

Critères de sévérité de l'insuffisance aortique en échocardiographie-doppler

Mesures semi-quantitatives
- Un diamètre du jet à l'origine > 6 mm
- Un rapport diamètre du jet/chambre de chasse > 60 %
- Un reflux holosystolique dans l'aorte thoracique descendante
- Un temps de demi-décroissance du gradient de pression < 250 ms

Mesure quantitatives
- Volume régurgitant de 60 mL
- Fraction de régurgitation de 50 %
- Surface de l'orifice régurgitant de 30 mm²

Attitude thérapeutique

Le traitement chirurgical doit être réalisé dans l'urgence si les patients présentent une insuffisance aortique aiguë massive avec défaillance hémodynamique.

Pour les patients ayant une insuffisance aortique chronique sévère, l'indication opératoire repose sur l'apparition de symptômes

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

CAS CLINIQUE

Un homme de 60 ans consulte à votre cabinet pour une dyspnée d'effort survenant depuis quelques mois.
À l'interrogatoire, vous retrouvez également la notion d'angor d'effort remontant à quelques mois.
Il vous signale que sur une radiographie thoracique pratiquée il y a environ 1 an dans le cadre la médecine du travail, on aurait parlé de « gros cœur ».
Mais il n'a pas consulté à l'époque, car il ne ressentait rien.
À l'examen clinique, la tension est à 17-6. Il existe un souffle holodiastolique 3/6 associé à un souffle systolique 2/6 au foyer aortique.

QUESTION N° 1

Quelle valvulopathie évoquez-vous ?

QUESTION N° 2

Quels sont les autres signes cliniques que vous recherchez ?

QUESTION N° 3

Quel(s) examen(s) demandez-vous pour confirmer votre diagnostic ? Et qu'en attendez-vous ?

Au terme du bilan, vous confirmez votre diagnostic et mettez en évidence une dilatation des cavités gauches associée à une dysfonction ventriculaire gauche modérée (fraction d'éjection à 45 %).

QUESTION N° 4

Quelle est votre attitude thérapeutique ? Justifiez.

QUESTION N° 5

La coronarographie (à titre systématique) redevient normale, comment expliquez-vous l'angor d'effort ?

TABLEAU 2

Critères des indications opératoires des insuffisances aortiques sévères chroniques

- Présence de symptômes : NYHA II, III, IV ou angine de poitrine
- Dysfonction ventriculaire gauche avec fraction d'éjection < 50 % chez les patients asymptomatiques
- Chirurgie programmée pour une autre indication (pontage, remplacement de l'aorte ascendante)
- Dilatation ventriculaire gauche avec diamètre télésystolique > 55 mm (ou 25 mm/m²) ou diamètre télédiastolique > 70 mm, chez les patients asymptomatiques avec une fraction d'éjection > 50 %

La dilatation anévrismale de l'aorte ascendante (50-55 mm selon les causes) est une indication opératoire en soi, même si l'insuffisance aortique n'est pas sévère.

ou sur des signes de dysfonction ventriculaire gauche (**tableau 2**). La chirurgie peut consister en un remplacement valvulaire aortique par valve mécanique (nécessité d'anticoagulant à vie) ou biologique (risque de dégénérescence). Le choix des prothèses dépend de l'âge, de l'observance au traitement anticoagulant, de l'espérance de vie et du désir personnel du patient. On tente de plus en plus souvent de préserver la valve native (plastie de l'aorte ascendante), notamment lorsque les patients sont jeunes (maladie de Marfan ou apparentée, bicuspidie aortique).

Le traitement médical par vasodilatateur est indiqué chez les patients asymptomatiques ayant une insuffisance aortique sévère sans signe de dysfonction ventriculaire gauche, ou chez les patients ayant une indication théorique à la chirurgie mais ne pouvant être opérés. •

G. Jondeau et D. Détaint déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts.





Monographie
Valvulopathies cardiaques
Rev Prat 2009; 59(2):171-218



RÉTRÉCISSEMENT AORTIQUE

Dr Jean-Luc Monin
CHU Henri-Mondor, 94010 Créteil Cedex, France
jean-luc.monin@hmn.aphp.fr

OBJECTIFS

DIAGNOSTIQUER un rétrécissement aortique.

ARGUMENTER l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Le rétrécissement aortique calcifié (RAC) du sujet âgé est actuellement la valvulopathie la plus fréquente dans les pays industrialisés, avec une prévalence de 3 à 4 % dans la population générale après 75 ans ; la plupart des cas évoluent vers une indication chirurgicale théorique. Cette forte prévalence s'explique par le vieillissement progressif de la population et par les causes de la maladie dont certaines sont communes avec l'athérosclérose.

Étiologie et physiopathologie

Physiopathologie

1. Mécanismes de l'obstruction valvulaire

La surface valvulaire aortique normale à l'âge adulte est comprise entre 3 et 4 cm^2. Concernant la sténose aortique du sujet âgé, le premier stade de la maladie est un épaississement progressif des sigmoïdes (sclérose aortique) sans limitation d'ouverture significative ; il n'y a donc pas initialement d'obstruction à l'éjection ventriculaire gauche. Le développement ultérieur de calcifications valvulaires entraîne une limitation d'ouverture qui est proportionnelle au degré de calcification. Le mécanisme de l'obstruction valvulaire est similaire dans la bicuspidie aortique avec sclérose initiale et calcification secondaire. À l'opposé, dans le rhumatisme articulaire aigu, la lésion initiale est une fusion des commissures avec sclérose rétractile du tissu valvulaire, les calcifications se développant tardivement. Quelle que soit l'étiologie, l'obstacle à l'éjection ventriculaire gauche devient significatif avec apparition d'un gradient de pression systolique ventricule gauche/aorte quand la surface aortique est $\leqslant 1{,}5$ cm^2. D'après les études de suivi de ces 10 dernières années, les symptômes liés à la sténose aortique (angor, syncopes, dyspnée d'effort) surviennent en moyenne pour une surface valvulaire brute < 1,0 cm^2, ce qui correspond à une surface indexée (sur la surface corporelle) de 0,6 cm^2 ; ces chiffres de surface valvulaires sont donc actuellement considérés comme les valeurs seuil pour un RAC sévère.

2. Retentissement ventriculaire gauche et physiopathologie des symptômes

La sténose valvulaire aortique réalise un obstacle fixe à l'éjection ventriculaire gauche, entraînant une franche élévation de la vitesse d'éjection aortique et l'apparition d'un gradient de pression systolique ventricule gauche/aorte. La réaction du ventricule gauche à cette surcharge de pression est le développement d'une hypertrophie pariétale concentrique dont le but est de maintenir une contrainte pariétale normale. En effet, la contrainte pariétale (pression systolique exercée par unité de surface sur la paroi ventriculaire gauche) est augmentée par la pression intracavitaire et par la dilatation ventriculaire gauche, à l'inverse, elle est diminuée par l'hypertrophie des parois ventriculaires. L'hypertrophie ventriculaire gauche, si elle permet d'équilibrer initialement la contrainte pariétale, a au moins 2 conséquences néfastes : 1/ une diminution de la réserve coronaire, y compris en l'absence de lésion significative sur les artères épicardiques ; 2/ des anomalies de la fonction diastolique, puis de la fonction systolique ventriculaire gauche à un stade tardif de la maladie. De ce fait, l'angor d'effort en cas de sténose aortique peut être lié uniquement à la diminution de la réserve coronaire (angor fonctionnel) ; néanmoins, dans 30 à 50 % des cas, on retrouve des sténoses significatives sur les artères coronaires épicardiques. La dyspnée d'effort est liée aux anomalies de fonction diastolique et systolique ventriculaire gauche qui entraînent une élévation des pressions d'amont. Les syncopes d'effort s'expliquent par la diminution brutale du débit artériel cérébral à l'effort du fait de l'obstruction aortique.



Retrouvez sur www.larevuedupraticien.fr le film Mise en place d'une prothèse valvulaire par voie transfémorale.

Étiologie

Les deux causes les plus fréquentes de RAC en Europe occidentale sont le rétrécissement aortique du sujet âgé (maladie de Monckeberg) et la bicuspidie aortique. Le rhumatisme articulaire aigu, actuellement en voie de disparition dans les pays industrialisés, est devenu une cause plus rare.

1. Maladie de Monckeberg

Longtemps considéré comme une maladie dégénérative, le RAC du sujet âgé présente de nombreuses similitudes avec l'athérosclérose avec laquelle il partage les mêmes facteurs de risque (âge, hypertension artérielle, hypercholestérolémie), les deux maladies étant très probablement liées à un processus inflammatoire chronique déclenché par l'accumulation de lipoprotéines dans la région sous-endothéliale des valves sur leur versant aortique. Une sclérose aortique modérée, correspondant à un épaississement des sigmoïdes aortiques sans limitation d'ouverture, est retrouvée chez 20 à 30 % des sujets de plus de 65 ans. L'évolution vers une sténose aortique serrée ne concerne que 3 à 4 % de la population générale et survient habituellement entre 65 et 80 ans. La limitation d'ouverture des sigmoïdes est essentiellement liée aux calcifications valvulaires qui se développent sur le versant aortique des valves et progressent de la base d'insertion vers le bord libre (fig. 1A) ; il n'y a classiquement pas de fusion commissurale dans le RAC du sujet âgé.

2. Bicuspidie aortique

La bicuspidie aortique est une malformation congénitale qui touche 0,8 à 1 % de la population générale. L'évolution calcifiante d'une bicuspidie aortique est fréquente. Elle représente plus de la moitié des remplacements aortiques isolés. De survenue plus précoce que le RAC dégénératif, le diagnostic est généralement posé entre 50 et 60 ans. La forme la plus courante de bicuspidie comporte une symphyse (ou raphé) unissant les deux sigmoïdes coronaires, la sigmoïde non coronaire étant généralement plus développée que les autres ; la ligne de fermeture des valves est donc horizontale excentrée vers le bas (fig. 2). Le raphé unissant les sigmoïdes est le point de départ des calcifications qui débutent sur le bord libre des valves (calcification du nodule d'Arantius) et progressent vers la base, à l'opposé du RAC du sujet âgé. À un stade tardif, lorsque la valve est massivement calcifiée, la distinction entre une valve bicuspide et tricuspide est quasiment impossible, même au vu de la pièce anatomique. Ceci rend difficile l'appréciation du pourcentage exact de bicuspidies dans les sténoses aortiques de l'adulte.

3. Rhumatisme articulaire aigu

Le rhumatisme articulaire aigu (RAA) est actuellement une cause rare de sténose aortique en Europe occidentale. Le processus inflammatoire initial s'accompagne de dépôts thrombotiques sur le bord libre des sigmoïdes conduisant à la fusion précoce des commissures (fig. 1B) ; l'évolution ultérieure est une fibrose rétractile avec calcifications valvulaires. L'atteinte de la valve mitrale est le plus souvent associée et généralement prédominante en cas de RAA. Cependant, l'atteinte aortique peut être prédominante et se révéler à tout âge, d'autant plus précocement que le niveau socioéconomique de la population concernée est bas.

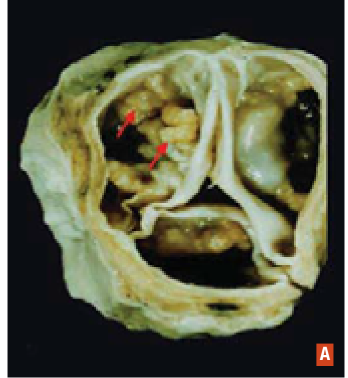




FIGURE 1 **A : rétrécissement aortique calcifié du sujet âgé (pièce anatomique) vue aortique :** calcifications massives (flèches) sur le versant aortique des valves débutant à l'anneau d'insertion et respectant le bord libre, absence de fusion commissurale. **B : sténose aortique rhumatismale :** fusion commissurale, sclérose et rétraction valvulaire sans calcification importante.

4. Causes rares de sténose valvulaire aortique

Les autres causes de rétrécissement aortique de l'adulte sont rares, on peut citer les rares cas de valves unicuspides (5 % des RAC opérés) dont le caractère sténosant se révèle à l'âge adulte, ou certaines maladies inflammatoires chroniques comme la maladie de Paget ou la polyarthrite rhumatoïde.

Diagnostic

Examen clinique

1. Auscultation cardiaque

Le rétrécissement aortique peut être dépisté lors d'une auscultation cardiaque systématique, en présence d'un souffle systolique au foyer aortique (2e ou 3e espace intercostal droit) irradiant vers les vaisseaux du cou. Le souffle de RAC est de tonalité rude, râpeux, avec un maximum d'intensité méso- ou télésystolique, il s'interrompt avant le 2e bruit (B2) et son intensité est renforcée après une diastole longue. Le maximum d'intensité du souffle se situe généralement vers le 2e espace intercostal droit, mais il peut se situer au bord gauche du sternum. L'intensité du souffle est classiquement cotée de 1/6 à 6/6, sachant que la présence d'un frémissement à la palpation correspond à une intensité supérieure ou égale à 4/6. Il est important de comprendre que l'intensité du souffle n'est pas forcément proportionnelle au degré de sévérité du RAC. En effet, l'intensité du souffle est proportionnelle au volume d'éjection systolique (VES = volume éjecté à chaque systole) et au gradient de pression transvalvulaire. De ce fait, en cas de diminution importante de la fonction systolique ventriculaire gauche, l'intensité du souffle est diminuée, ce qui n'est pas incompatible avec une sténose serrée. Les éléments d'auscultation en faveur d'un RAC serré sont :

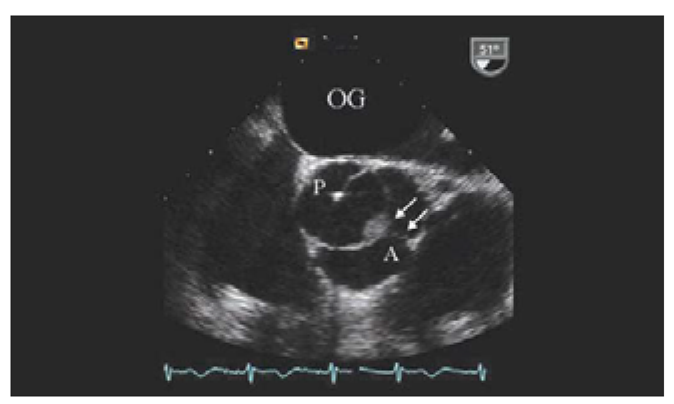


FIGURE 2 **Bicuspidie aortique** (échographie transœsophagienne multiplan) : forme commune avec grande valve antérieure (A) et petite valve postérieure (P). Raphé médian (flèches) et nodule fibreux du bord libre de la valve antérieure en regard du raphé. OG : oreillette gauche.

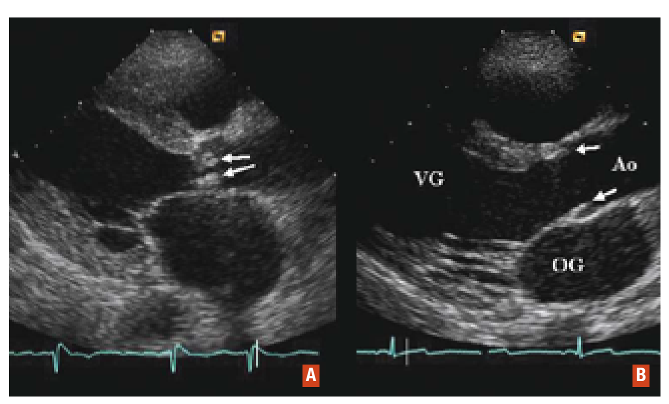
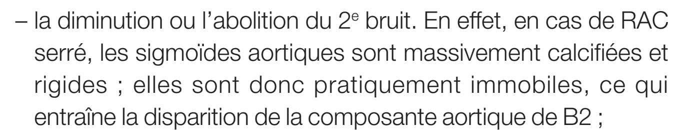


FIGURE 3 **A : Épaississement et calcification des sigmoïdes aortiques** (flèches) avec nette diminution de l'ouverture (échographie bidimensionnelle, vue parasternale grand axe). **B : valves aortiques normales** (fines et souples, ouverture complète) à titre de comparaison. VG : ventricule gauche, OG : oreillette gauche, Ao : aorte ascendante.



– la diminution ou l'abolition du 2e bruit. En effet, en cas de RAC serré, les sigmoïdes aortiques sont massivement calcifiées et rigides ; elles sont donc pratiquement immobiles, ce qui entraîne la disparition de la composante aortique de B2 ;
– le caractère tardif (télésystolique) du maximum d'intensité du souffle ;
– l'existence d'un délai entre la palpation du pouls carotidien et l'auscultation du souffle systolique aortique.

L'auscultation recherche par ailleurs des signes en faveur de lésions valvulaires associées, essentiellement un souffle diastolique en faveur d'une insuffisance aortique ou un souffle systolique de pointe irradiant vers l'aisselle en faveur d'une insuffisance mitrale.

2. Signes d'insuffisance cardiaque

Le reste de l'examen clinique est le plus souvent négatif. Rarement, dans les formes évoluées, une insuffisance cardiaque congestive peut être présente. Il faut donc rechercher systématiquement des signes d'insuffisance cardiaque gauche (tachycardie, galop, râles crépitants) ou droite (turgescence jugulaire, reflux hépato-jugulaire, œdèmes des membres inférieurs).

Examens complémentaires

1. Écho-doppler cardiaque (échographie transthoracique)

L'écho-doppler cardiaque est l'examen clé pour l'évaluation du rétrécissement aortique (et de l'ensemble des valvulopathies) puisqu'il permet le diagnostic positif, la quantification précise du degré de sténose et l'évaluation du retentissement sur le ventricule gauche et l'aorte ascendante.

Le diagnostic positif de rétrécissement aortique repose sur la mise en évidence d'un épaississement des sigmoïdes dont l'ouverture est plus ou moins réduite (fig. 3). La limitation d'ouverture est proportionnelle au degré de calcification des valves, il est donc important d'évaluer l'extension des noyaux calcaires.

La cause est suspectée d'après l'âge du patient : une maladie de Monckeberg est plus vraisemblable après 75 ans ; à l'opposé, une sténose serrée diagnostiquée avant 65 ans a de grandes chances d'être d'origine congénitale (bicuspidie) ou rhumatismale. La visualisation directe des sigmoïdes aortiques peut mettre en évidence une bicuspidie ou une fusion des commissures.

La quantification repose sur le calcul des gradients de pression transvalvulaires et de la surface aortique par l'équation de continuité. D'après l'équation simplifiée de Bernoulli, le gradient de pression (ΔP) est proportionnel au carré de la vitesse transvalvulaire aortique (v) : $\Delta P = 4\ v^2$.

La vitesse transaortique est mesurée par le doppler continu (fig. 4). En cas de RAC serré avec conservation du débit cardiaque, elle est supérieure à 4,0 m/s, ce qui correspond à un gradient de pression transvalvulaire $\geqslant$ 40 mmHg. La surface aortique est calculée par l'équation de continuité (méthode de calcul s'appuyant sur l'équivalence des débits sanguins entre la valve aortique et la chambre de chasse du ventricule gauche).

Le retentissement ventriculaire gauche est évalué par la mesure de l'épaisseur des parois ventriculaires en TM (fig. 5) pour quantifier une éventuelle hypertrophie concentrique. La fonction systolique est évaluée par la mesure de la fraction de raccourcissement en TM ou de la fraction d'éjection en cas d'anomalie de la contraction segmentaire.

Le retentissement sur l'aorte ascendante est évalué par la mesure systématique des diamètres aortiques aux sinus de Valsalva, sur l'aorte ascendante et sur la crosse aortique (fig. 6). La dilatation anévrismale de l'aorte ascendante expose le patient au risque de dissection aortique aiguë. Pour cette raison, une chirurgie préventive de remplacement de l'aorte ascendante est indiquée, indépendamment de l'indication opératoire sur la valve aortique, si le diamètre de l'aorte ascendante est > 55 mm (valve à trois sigmoïdes). En cas de bicuspidie ou de maladie de Marfan, la

chirurgie préventive est indiquée si le diamètre aortique dépasse respectivement 50 ou 45 mm.

L'examen est complété par la quantification d'une éventuelle valvulopathie associée (insuffisance aortique ou mitrale le plus fréquemment) et la mesure des pressions pulmonaires.

2. Échographie transœsophagienne

L'échographie transœsophagienne peut être indiquée en cas de difficultés techniques par voie transthoracique (patient peu échogène, impossibilité d'un alignement correct sur le flux aortique). Dans ce cas, en l'absence de calcification valvulaire massive, il est possible de mesurer directement la surface d'ouverture maximale des sigmoïdes aortiques par planimétrie (fig. 7).

3. Cathétérisme cardiaque

Compte tenu de la grande fiabilité de l'écho-doppler cardiaque pour la quantification non invasive d'un RAC, le recours au cathétérisme est devenu rare, en dehors de la coronarographie préopératoire. Cependant, dans certains cas d'impossibilité technique ou de discordance entre les différents paramètres écho-doppler, un cathétérisme peut être indiqué dans le but de mesurer les gradients de pression et de calculer la surface aortique de manière invasive (formule de Gorlin ou Haki).

4. ECG, radiographie du thorax

L'ECG permet de rechercher des signes électriques d'hypertrophie ventriculaire gauche ou un trouble de la conduction (bloc auriculo-ventriculaire par extension des calcifications aortiques vers le septum interventriculaire). La radiographie de thorax recherche essentiellement une cardiomégalie et des signes de surcharge pulmonaire.

5. Bilan préopératoire

En cas d'indication chirurgicale, le bilan préopératoire comprend le plus souvent une coronarographie, un écho-doppler des troncs artériels supra-aortiques et la recherche de foyers infectieux dentaires ou ORL qui doivent être traités avant tout remplacement valvulaire. Un délai minimum de 10 jours est à prévoir entre les soins dentaires et la chirurgie pour permettre une bonne cicatrisation. La pratique d'épreuves fonctionnelles respiratoires est orientée par la clinique.

Évolution et traitement

Histoire naturelle

Le RAC du sujet âgé est généralement diagnostiqué à partir de 70 ans, les sténoses congénitales et rhumatismales étant diagnostiquées plus tôt. Chez le sujet âgé, la surveillance par écho-doppler montre que la surface valvulaire aortique décroît en moyenne de 0,1 cm^2 par an. Les facteurs prédictifs de l'évolutivité sont l'importance des calcifications valvulaires aortiques (évaluées par échocardiographie ou par scanner cardiaque), une vitesse maximale transvalvulaire (mesurée lors de l'examen écho-doppler initial) supérieure à 4,0 m/s et des anomalies du métabolisme phosphocalcique, notamment chez les patients hémodialysés. L'évolutivité et l'apparition des symptômes sont très variables d'un sujet à l'autre ; il ressort néanmoins des études les plus récentes que l'apparition des premiers symptômes (fatigabilité anormale à l'effort) est fréquente lorsque la surface aortique est inférieure ou égale à 1,0 cm^2. Le clinicien doit être alerté par une diminution de l'activité physique du patient ou une fatigabilité anormale à l'effort qui ne doivent pas être mises sur le compte du vieillissement, mais doivent déclencher rapidement la réflexion en vue d'une éventuelle intervention chirurgicale. Les symptômes classiques du RAC serré (angor d'effort, syncope d'effort ou insuffisance cardiaque) sont les témoins d'un stade évolué de la maladie et synonymes d'un pronostic spontané péjoratif. En effet, la survie des patients présentant un RAC serré est quasiment normale en l'absence de tout symptôme. À l'inverse, la moitié des patients décèdent dans les 5 ans suivant l'apparition d'une angine de poitrine. De même, la moitié des patients décèdent dans les 3 ans suivant la première syncope ou dans les 2 ans suivant l'apparition d'une insuffisance cardiaque gauche. Les deux principales causes cardiologiques de décès en cas de RAC serré symptomatique sont l'insuffisance cardiaque gauche (insuffisance cardiaque chronique ou œdème pulmonaire aigu) et la mort subite. En dehors de ces complications graves, les autres complications du RAC serré sont rares : endocardite aortique (l'antibiothérapie systématique avant soins dentaires ne fait plus partie des recommandations en cas de RAC isolé), bloc auriculo-ventriculaire par coulée calcaire dans le septum interventriculaire ou hémorragie digestive en cas d'angiodysplasie colique associée.

Indications opératoires et suivi du patient

Concernant le degré de sévérité du RAC, les recommandations internationales sont actuellement basées sur les valeurs seuil détaillées dans le tableau.

Compte tenu du risque encouru (cf. histoire naturelle) l'indication opératoire en cas de RAC serré est le plus souvent portée dès l'apparition des premiers symptômes : la présence d'une dyspnée ou d'une fatigue anormale à l'effort doit faire envisager la chirurgie en cas de surface aortique < 1,0 cm^2, sans attendre

TABLEAU

Seuils de sévérité du rétrécissement aortique calcifié, d'après les recommandations internationales (*European Society of Cardiology,* 2007)

Sténose	Pic de vitesse transvalvulaire	Surface aortique	Surface indexée/surface corporelle
Peu serrée	< 3 m/s	> 1,5 cm²	> 0,8 cm²/m²
Moyennement serrée	3-4 m/s	1,0-1,5 cm²	0,6-0,8 cm²/m²
Serrée	> 4,0 m/s	< 1,0 cm²	< 0,6 cm²/m²

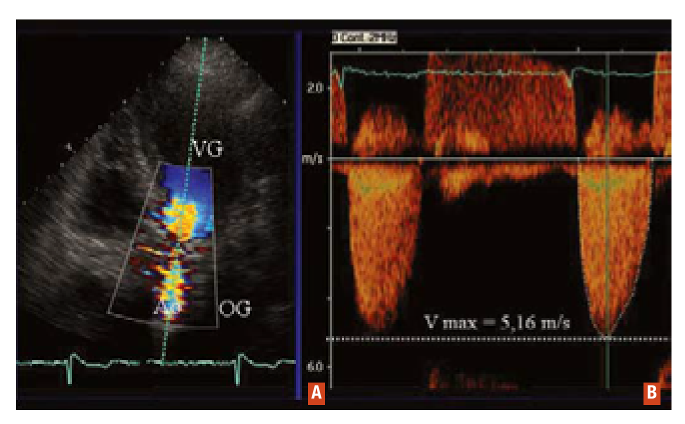


FIGURE 4 **A : repérage du flux d'éjection aortique** en doppler couleur en incidence apicale. **B : enregistrement du flux transaortique** en doppler continu. La vitesse maximale mesurée est de 5,2 m/s, correspondant à un gradient maximal de 106 mmHg et un gradient moyen de 65 mmHg. VG : ventricule gauche, OG : oreillette gauche, Ao : aorte ascendante.

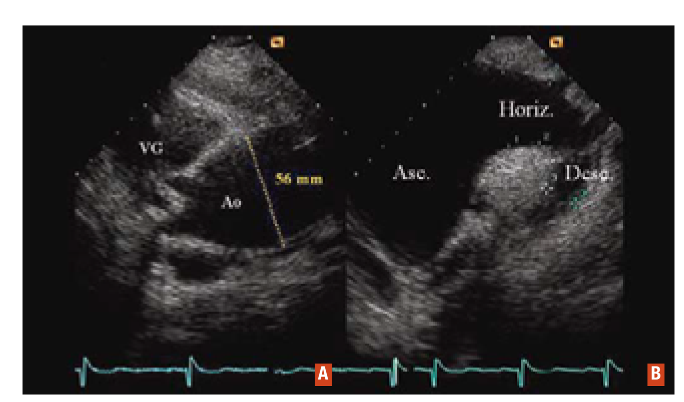


FIGURE 6 **RAC serré avec dilatation anévrismale de l'aorte ascendante débutant après les sinus de Valsalva.** A : voie parasternale haute, l'aorte ascendante mesure 56 mm. B : voie suprasternale : l'aorte horizontale reste dilatée dans sa portion proximale à 43 m, l'aorte descendante est de calibre normal. VG : ventricule gauche ; Ao : aorte ; Asc. : aorte ascendante ; Horiz. : aorte horizontale ; Desc. : aorte descendante.

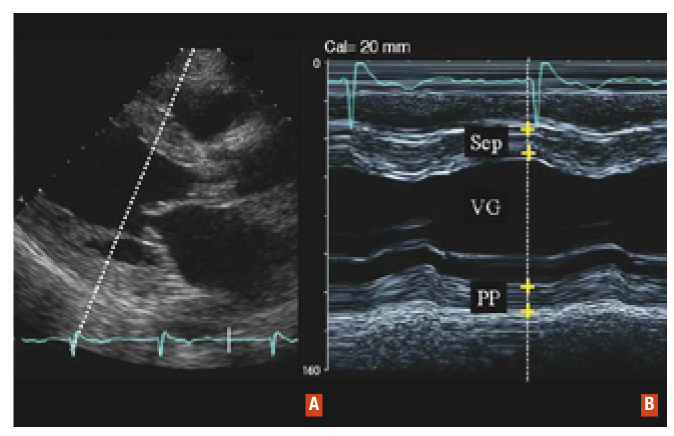


FIGURE 5 **A : retentissement ventriculaire gauche d'un RAC** : alignement du tir TM en parasternal grand axe. **B : mesures TM montrant une hypertrophie VG concentrique avec fonction systolique conservée** (fraction de raccourcissement : 32 %). Sep. : septum interventriculaire ; VG : cavité ventriculaire gauche ; PP : paroi postérieure ventriculaire gauche.

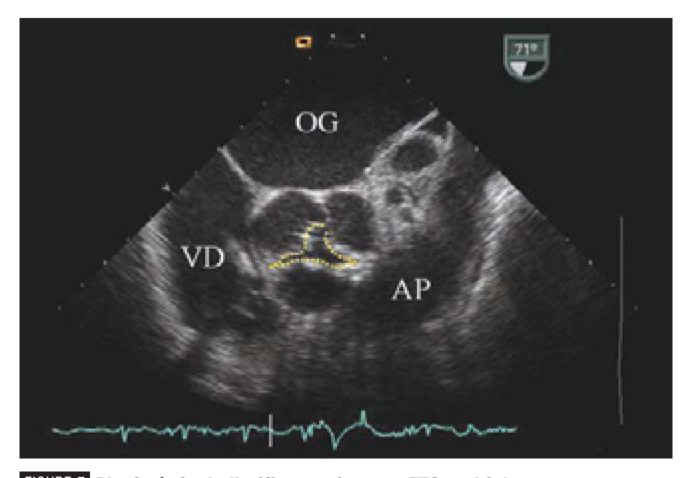


FIGURE 7 **Planimétrie de l'orifice aortique en ETO multiplan.** La planimétrie du RAC est possible chez ce patient dont les valves ne sont pas massivement calcifiées. OG : oreillette gauche ; VD : ventricule droit ; AP : artère pulmonaire.

les signes tardifs de la maladie (angor, syncope, insuffisance cardiaque). À l'opposé, le pronostic spontané d'un patient asymptomatique porteur d'un RAC serré est bon, avec une morbidité superposable à celle des sujets sains de la même tranche d'âge et un risque de mort subite très faible, d'environ 0,5 % par an. La difficulté est de s'assurer du caractère réellement asymptomatique du RAC, éventuellement par la pratique d'un test d'effort. En cas d'effort limité par des symptômes (dyspnée précoce, angor) ou d'une chute de la pression artérielle à l'effort, l'indication opératoire est licite. Chez les patients asymptomatiques il n'y a donc pas lieu d'envisager un remplacement valvulaire, seule une surveillance clinique et échographique est indiquée. Cette surveillance peut être renforcée par le dosage du BNP (B-type Natriuretic Peptide) plasmatique dont le taux s'élève chez les patients symptomatiques. L'intervalle de surveillance est annuel en cas de sténose moyennement sévère, semestriel en cas de sténose sévère.

Cas particulier : sténose aortique à faibles gradients

La coexistence d'un RAC serré et d'une dysfonction ventriculaire gauche sévère avec diminution des gradients transvalvulaires (gradient moyen inférieur à 40, voire 30 mmHg) caractérise un groupe de patients dont le pronostic spontané est très péjoratif et le risque opératoire élevé. Dans ce cas, il est recommandé d'effectuer une échographie sous faibles doses de dobutamine pour évaluer la réserve contractile du ventricule gauche (augmentation du volume d'éjection systolique ventriculaire gauche sous dobutamine). Il est actuellement admis que le risque opératoire

FIGURE 8 **Schéma illustrant la technique d'implantation d'une prothèse Edwards Sapien par voie transapicale.** A : déploiement de la prothèse par inflation rapide du ballon sur lequel la prothèse a été sertie ; la sonde porteuse traverse l'apex du ventricule gauche via une mini thoracotomie latérale gauche. B : position finale de la prothèse après suture de l'apex ventriculaire gauche.

est acceptable en cas de réserve contractile ventriculaire gauche, définie par une augmentation de 20 % du volume d'éjection systolique sous dobutamine par rapport à la valeur de départ ; de plus, les symptômes et l'espérance de vie sont nettement améliorés après remplacement valvulaire en cas de réserve contractile sous dobutamine. À l'inverse, le risque opératoire reste élevé en l'absence de réserve contractile, qui ne contre-indique cependant pas la chirurgie. Le développement récent de l'implantation de bioprothèses aortiques par voie percutanée (voie artérielle fémorale rétrograde) permettra peut-être dans un avenir proche d'offrir une alternative thérapeutique aux patients à haut risque opératoire.

Remplacement valvulaire aortique

Les études randomisées prospectives ont montré l'absence d'effet bénéfique des statines (inhibiteurs de l'HMG co-A réductase) sur la progression des sténoses aortiques. Il n'existe donc actuellement aucun traitement médicamenteux curatif en cas de RAC serré. Le seul traitement est donc chirurgical, il consiste dans la majorité des cas en un remplacement valvulaire aortique, éventuellement associé à des pontages en cas de lésions coronaires significatives associées. Le risque opératoire global (mortalité péri-opératoire) d'un remplacement valvulaire aortique simple est actuellement évalué à 3 %, augmenté à 7 % en cas de pontages associés. Ce risque augmente en cas d'intervention réalisée en urgence, il augmente modérément avec l'âge et de manière plus significative en association avec certains facteurs de comorbidité,

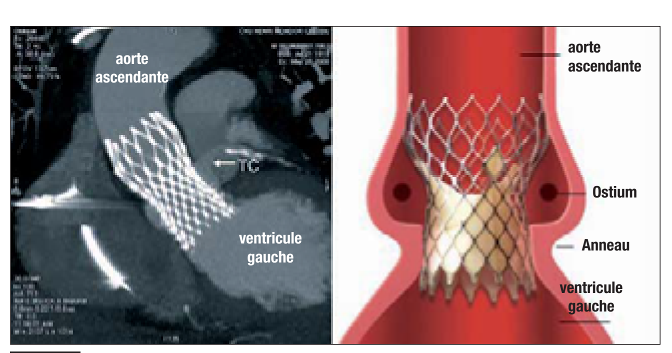


FIGURE 9 **Contrôle de la position exacte d'une bioprothèse Medtronic-CoreValve implantée par voie percutanée (abord artériel fémoral rétrograde) par scanner cardiaque.** A : reconstruction 3-D du volume cardiaque grâce à un scanner 64-détecteurs. B : schéma correspondant illustrant le bon positionnement de la prothèse. Ostium : ostium coronaire ; TC : tronc commun coronaire gauche.

Rétrécissement aortique

POINTS FORTS À RETENIR

- Le rétrécissement aortique calcifié touche 3 à 4 % de la population de plus de 75 ans.
- Il est dépisté par la présence d'un souffle systolique aortique irradiant vers les carotides.
- L'examen complémentaire incontournable est l'écho-doppler cardiaque qui permet de confirmer le diagnostic et de calculer la surface aortique.
- Le pronostic spontané en cas de RAC serré (pic de vitesse transvalvulaire > 4,0 m/s, gradient de pression moyen > 40 mmHg et surface valvulaire aortique < 1,0 cm²) est excellent tant que le patient reste asymptomatique.
- Une fatigabilité anormale à l'effort ou une diminution de l'activité physique sont les premiers symptômes d'un RAC serré. Ces premiers signes doivent faire envisager rapidement l'intervention chirurgicale, sans attendre les signes tardifs de la maladie (angor d'effort, syncopes et insuffisance cardiaque). En effet, le pronostic s'assombrit dès l'apparition des premiers symptômes, avec notamment un risque de mort subite. En l'absence de symptômes, une surveillance clinique et échocardiographique est recommandée, éventuellement complétée par une épreuve d'effort.
- Le traitement curatif du RAC serré symptomatique est le remplacement valvulaire chirurgical par une prothèse mécanique ou une bioprothèse. Le développement récent des bioprothèses aortiques implantables par voie percutanée est une option réservée aux patients à haut risque opératoire, dont les résultats à moyen et long terme sont toujours en cours d'évaluation.

notamment l'insuffisance rénale. En cas de rétrécissement aortique calcifié à faible gradient, la mortalité opératoire est de l'ordre de 5 % en cas de réserve contractile sous dobutamine, elle est par contre de 30 % en l'absence de réserve. Les deux types de prothèse actuellement disponibles sont les prothèses mécaniques et biologiques. Les prothèses mécaniques sont implantées jusqu'à l'âge de 65 à 70 ans, il s'agit le plus souvent des prothèses double-ailette. Les prothèses biologiques (bioprothèses) sont généralement réservées aux patients de plus de 65 ans. Ces limites d'âge ne sont pas rigides et les indications sont discutées au cas par cas : il arrive parfois qu'un patient plus jeune souhaite une bioprothèse afin d'être dispensé des contraintes du traitement anti-coagulant oral. Il faut savoir que la durée de vie d'une prothèse mécanique est théoriquement illimitée, alors qu'elle est en moyenne de 8 à 15 ans pour les bioprothèses.

Autres techniques chirurgicales

À part le remplacement valvulaire aortique, certaines techniques chirurgicales peuvent être employées dans des cas beaucoup plus rares : il s'agit de la mise en place d'une homogreffe aortique (valve humaine traitée) ou de l'intervention de Ross qui consiste en une transposition de la valve pulmonaire du patient en position aortique avec mise en place d'une homogreffe pulmonaire. Ces 2 techniques sont employées dans des indications très sélectives : patient très jeune chez qui il existe une contre-indication au traitement anti-coagulant, RAC compliqué d'endocardite.

Cathétérisme interventionnel

La dilatation aortique percutanée par ballonnet ne constitue pas un traitement curatif du RAC du sujet âgé, compte tenu du fort taux de récidive à moyen terme (1 à 6 mois en moyenne). Cette technique connaît actuellement un regain d'intérêt en raison du développement récent des bioprothèses aortiques implantables par cathéter. Deux bioprothèses aortiques sont actuellement disponibles en France pour une implantation percutanée : la prothèse Edwards Sapien (fig. 8) et la prothèse Medtronic CoreValve (fig. 9). Ces prothèses, montées sur une armature métallique (stent), sont comprimées afin d'en réduire le diamètre externe (entre 6,5 et 8 mm) et peuvent être amenées par cathétérisme artériel rétrograde (abord de l'artère fémorale commune) jusqu'à l'orifice aortique où elles sont déployées en regard de la valve native. L'armature métallique plaque ainsi la valve calcifiée contre la partie basse des sinus de Valsalva et soutient la bioprothèse déployée en son centre (fig. 9). La prothèse Edwards peut également être implantée par voie transapicale ventriculaire gauche, via une incision intercostale (fig. 8). L'ensemble de ces nouvelles techniques est actuellement réservé aux patients à haut risque opératoire ; leur efficacité à long terme est en cours d'évaluation.•

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

POUR EN SAVOIR +



Monographie
Valvulopathies cardiaques
Rev Prat 2009; 59(2):171-218

Société française de cardiologie. Recommandations concernant la prise en charge des valvulopathies acquises et des dysfonctions de prothèse valvulaire. Février 2005. http://www.cardio-sfc.org/pdf/reco-valvulo.pdf

Vahanian A, Baumgartner H, Bax J, et al. Guidelines on the management of valvular heart disease: The Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology. Eur Heart J 2007;28:230-68.

Qu’est-ce qui peut tomber à l’examen ?

Lors d’une visite systématique pour l’obtention d’un certificat d’aptitude médicale, M. T., 71 ans, consulte son médecin traitant. L’auscultation cardiaque révèle un souffle systolique d’intensité 4/6, de tonalité rude, au bord droit du sternum, évocateur d’un rétrécissement aortique.

QUESTION N° 1

Quel diagnostic évoquez-vous et quel examen demandez-vous pour le confirmer ?

QUESTION N° 2

Quelles informations principales en attendez-vous ?

QUESTION N° 3

La surface aortique est estimée à 0,95 cm², quels éléments importants recherchez-vous à l’interrogatoire ?

QUESTION N° 4

L’interrogatoire ne retrouve pas de signe fonctionnel particulier, quel examen demandez-vous pour orienter votre prise en charge ?

QUESTION N° 5

Si celui-ci est normal, quelle sera votre attitude thérapeutique ?

QUESTION N° 6

M. T. revient vous consulter 1 an plus tard pour une fatigabilité anormale à l’effort. Que proposez-vous au patient ?

231 – VALVULOPATHIES – INSUFFISANCE AORTIQUE

CLINIQUE

Circonstances de découverte

Fortuite en cas d'IA chronique : le plus souvent
Lors d'une complication : exemple : EI

Signes fonctionnels

Longue période asymptomatique
Apparition symptômes : pronostic vital en jeu
- **Dyspnée d'effort** à quantifier
- **Angor** d'effort ± de repos (fonctionnel)
- **Insuffisance cardiaque** : rare, tardive de mauvais pronostic
- **Lipothymies, palpitations, asthénie, fatigabilité d'effort**

Examen clinique

Souffle cardiaque :
- Proto-mésodiastolique de régurgitation, doux, humé, aspiratif
- Holo-diastolique si IA importante
- Prédominant au foyer aortique, irradie le long du bord gauche du sternum, vers la xiphoïde
- Mieux entendu patient assis ou debout, penché en avant
- Souffle systolique éjectionnel d'accompagnement au foyer aortique

Signes d'IA sévère :
- Roulement de Flint apéxien
- Pistol shot (bruit mésosystolique sec et claqué)
- Galop proto-diastolique (B3) : ↗ pression télédiastoliques

Choc de pointe étalé, dévié en bas et à gauche ! choc « en dôme »

Anomalies de la pulsatilité artérielle
- Hyperpulsatilité artérielle périphérique
- Elargissement de la PA différentielle avec ↘ PAD : IA sévère

CHRONIQUE	▪ **IA dégénérative dystrophique :** pays occidentaux – IA annulo-ectasiante : dysplasie élastique de l'anneau aortique, paroi de l'aorte ascendante et les valves avec dilatation : Maladie de Marfan, Sydrome d'Ehlers-Danlos → Risque de dissection ou rupture aortique +++ – Dysplasie valvulaire isolée primitive ou syndrome des valves flasques (plus rare) ▪ **Endocardite infectieuse ancienne** : perforations valvulaires séquellaires ▪ **Rhumatisme articulaire aigu** ▪ **Congénitale : bicuspidie aortique +++** (1% de la population) : risque de dilatation de l'aorte ascendante avec dissection ou rupture ▪ **IA des maladies inflammatoires : aortites :** Takayasu, Spondylarthrite ankylosante, syphilis ▪ **HTA**
AIGUE	▪ **Dissection aortique +++** ▪ **Endocardite infectieuse** en phase aiguë : IA massive, consécutive à perforations valvulaires et/ou abcès de l'anneau aortique ▪ **Rupture d'anévrysme d'un sinus de Vasalva** ▪ **IA traumatique** (traumatisme fermé du thorax)
IA sur prothèse valvulaire	▪ **Désinsertion** partielle aseptique de la prothèse ▪ **EI précoce ou tardive**

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

SOUFFLE DIASTOLIQUE : Insuffisance pulmonaire (contexte différent, souvent cardiopathie congénitale connue ou grande HTAP)
DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL avec
- Double souffle (rupture d'un sinus de Valsalva) ou souffle continu (canal artériel persistant, fistule coronaire)
- Frottement cardiaque

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

RXT		▪ Strictement **normale** si IA de petit volume ▪ **Augmentation de l'index cardiothoracique (ICT)** lors d'IA volumineuses chroniques ▪ **Dilatation du VG** : pointe plongeant sous le diaphragme ▪ **Déroulement de l'aorte :** débord aortique au niveau de l'arc moyen droit ▪ **Arc moyen gauche hyperconcave** ▪ **Rechercher des signes de retentissement pulmonaire +++** (syndrome interstitiel ou alvéolaire)
ECG		▪ Peut être normal ▪ **HVG de type surcharge diastolique** +++ (grandes ondes T positives : DIAPO) ▪ **Parfois HVG de surcharge systolique** (ondes T négatives : CINE) ▪ **Bloc de branche gauche incomplet fréquente** ▪ **Rythme sinusal persistant** pendant une période très prolongée, ± BAV1 ▪ **Troubles du rythme** : FA, ESV → Mauvais pronostic
Echographie cardiaque ETT ETO (uniquement dans cas particuliers : EI, dissection aortique..)	Confirmer le diagnostic	▪ Reflux diastolique de l'aorte vers le VG (doppler) ▪ Elimine les autres causes de souffle diastolique dont insuffisance pulmonaire ++
	Quantifier le degré de sévérité	▪ Largeur du jet régurgitant à son origine au niveau de la zone la plus étroite ou « vena contracta » ▪ Méthode de la zone de convergence ou PISA : flux en amont de l'orifice de régurgitation (référence pour l'IM) : détermine la surface de l'orifice et volume régurgité par battement ▪ Grade 1 <30 mL ; grade 2 : 30-45mL ; grade 3 : 45-60 mL ; grade 4 > 60 mL
	Apprécier le retentissement ventriculaire	▪ Dilatation du VG – Mesure des diamètres télé-diastolique et télésystolique en mode TM, à indexer à la surface corporelle – Mesure des volumes ventriculaires en 2D ▪ Augmentation de l'épaisseur pariétale et masse myocardique du VG ▪ FEVG : normale dans l'IA compensée ▪ Fraction de raccourcissement du VG : normal dans IA compensée, augmentée dans stade évolué ▪ Fluttering de la grande valve mitrale : dû au jet d'IA ▪ Déterminations des pressions droites et pressions de remplissage du VG
	Déterminer l'étiologie	▪ Aspect des valves, remaniées ou non, calcifiées ou non, bi ou tricuspides ▪ Végétation ou abcès valvulaires : EI ▪ Diamètre de l'anneau aortique et aorte ascendante – IA annulo-ectasiante : Aspect « piriforme » ou « en bulbe d'oignon » de la racine aortique – Bicuspidie : dilatation aorte ascendante au niveau du sinus de Vasalva ou sur l'ascendante ou au delà de la jonction sinotubaire – Dissection aortique : dilatation aortique et présence d'un « flap »
	Eliminer une autre atteinte valvulaire associée (valve mitrale +++)	
Scintigraphie cavitaire		**Détermination du volume du VG et FEVG en cas de mauvaise échogénicité**
Explorations hémodynamiques		▪ **Coronarographie pré-opératoire** : Obligatoire chez homme > 40 ans et femme > 50 ans ▪ **Angiographie aortique sus-sigmoïdienne** : appréciation du volume de la fuite, calcul de la fraction de régurgitation ▪ **Ventriculographie gauche** : appréciation du retentissement sur le VG : calcul du volume du VG et FEVG + taille de l'aorte ascendante
Imagerie en coupe : TDM ou IRM		▪ **Uniquement dans les IA dystrophiques :** précise la taille de l'aorte ascendante et surveillance de l'évolution chez les sujets non opérés d'emblée

TRAITEMENT

Traitement Médical	▪ Règles hygiéno-diététiques : régime pauvre e sel ▪ **IEC** : limiter le dilatation du VG et retarder la chirurgie ▪ **B bloquants** : dans la syndrome de Marfan et en cas de dilatation de l'aorte ascendante ▪ IA compliquée d'IVG : traitement médical en attente de la chirurgie : **IEC + diurétiques** ▪ **Prophylaxie de l'endocardite infectieuse** ▪ **Surveillance**
Traitement chirurgical	▪ IA isolée : Remplacement valvulaire aortique simple par prothèse mécanique ou bioprothèse ▪ IA dystrophique ou sur bicuspidie avec dilatation aortique : remplacement valvulaire + remplacement de l'aorte ascendante par tube prothétique et réimplantation des coronaires : chirurgie de type Bentall ▪ IA minime, valves normales à l'échographie : remplacement de l'aorte ascendante avec réimplantations des coronaires + conservation de la valve native (rarement)
Indications chirurgicales	IA CHRONIQUE ▪ IA VOLUMINEUSE **SYMPTOMATIQUE** ▪ IA VOLUMINEUSE **ASYMPTOMATIQUE** SI – dilatation VG sévère avec: **DTD >70 mm et/ou DTS > 50 mm ou à 25mm/m2 en échographie** – **FEVG < 50%** – Dilatation aorte ascendante **> 55 mm** (50 mm si Marfan ou bicuspidie) – Chirurgie envisagée pour pontage ou autre valvulopathie IA AIGUE ▪ Insuffisance cardiaque ▪ Discutée dans l'EI si phénomènes infectieux ou hémodynamiques non contrôlés

SURVEILLANCE D'UNE INSUFFISANCE AORTIQUE CHRONIQUE

STRATEGIE	SUIVI
▪ Estimer le volume de la régurgitation ▪ Surveiller la progression de la dilatation du VG et de la dilatation aortique dans les formes annulo-ectasiantes ou bicuspidie ▪ Prévenir l'aggravation de l'IA par une EI	1 à 2 fois/an si fuite importante, Tous les 2 à 3 ans si fuite modérée ▪ Examen clinique soigneux, avec recherche des foyers infectieux, notamment dentaires ▪ ECG ▪ Echocardiographie-doppler ++ trans-thoracique ▪ ± Scanner ou une IRM en cas d'IA avec dilatation de l'aorte ascendante

NB : IA aigue souvent très symptomatique et une indication chirurgicale rapide est souvent retenue

EVOLUTION

Pronostic de l'IA lié à
- Retentissement sur le VG
- Risque d'EI
- Eventuelle pathologie pariétale aortique associée au risque de dissection et rupture aortiques

Insuffisance aortique chronique
- IA peu importantes : pas de retentissement mais risque d'EI
- IA volumineuses :
- Longtemps asymptomatiques +++
  - Pronostic sévère dès apparition des symptômes
  - Lésions myocardiques possiblement irréversibles, d'où :
    - Indication à opérer des patients souvent asymptomatiques
    - Surveillance étroite des sujets ayant une IA volumineuse
- Risque particulier des IA dystrophiques et bicuspidies: risque pariétal aortique ⟶ Surveillance annuelle de l'évolution du diamètre aortique par écho, scanner ou IRM

Insuffisance aortique aiguë : évolution rapide, nécessité habituelle d'une chirurgie précoce

COMPLICATIONS

- **Endocardite infectieuse**
- **Insuffisance cardiaque gauche ou globale** :
  - IA chronique : tardive, dilatation VG majeure et fonction systolique très altérée
  - IA aigue : peut s'observer avec dilatation VG nulle ou modérée et fonction systolique préservée
- **Dissection** ou rupture aortique
- **Mort subite** : rare (trouble du rythme, rupture aortique)

PHYSIOPATHOLOGIE

INSUFFISANCE AORTIQUE CHRONIQUE	INSUFFISANCE AORTIQUE AIGUE
▪ Importance de la fuite liée à – Taille de l'orifice régurgitant – Durée de La diastole – Gradient de pression de part et d'autre de l'orifice aortique. ▪ Si régurgitation valvulaire volumineuse → **surcharge mécanique** du VG = surcharge de volume ⇒ Le volume régurgité conditionne le retentissement sur le VG ▪ Surcharge volumétrique du VG → **dilatation du VG progressive** puis augmentation de la contrainte pariétale → **HVG** ▪ Au début de l'évolution, l'hypertrophie myocardique compensatrice permet de maintenir une fonction systolique VG normale (grande compliance du VG) ▪ Lorsque l'évolution progresse : dégénérescence des fibres myocardiques, fibrose et altération de la fonction systolique du VG avec augmentation des pressions de remplissage ▪ Lorsque les symptômes apparaissent, la **fibrose est évoluée** et le **VG ne récupère pas** après remplacement valvulaire aortique (RVA). ▪ Par ailleurs, lorsque l'IA est importante, les pressions diastoliques dans l'aorte tendent à s'abaisser de telle sorte que la circulation coronaire peut s'en trouver affectée, d'où une **relative hypoperfusion coronaire**, qui participe peut-être à la genèse de la fibrose myocardique.	▪ Surtout dans l'endocardite infectieuse (EI) ▪ Survenue brutale d'une IA volumineuse, donc surcharge volumétrique très importante du VG, sur une cavité de petite taille et à compliance normale → **Elévation brutale des pressions de remplissage du VG → Elévation des pressions dans la petite circulation → Œdème pulmonaire** ▪ IA souvent peu audible dans ce cas. ▪ Circulation coronaire particulièrement pénalisée du fait de l'augmentation de la contrainte pariétale en diastole et de l'abaissement de la pression de perfusion aortique

231 – VALVULOPATHIES – INSUFFISANCE MITRALE

Défaut d'étanchéité de la valve mitrale, entraînant un reflux de sang du VG vers l'OG au cours de la systole

PHYSIOPATHOLOGIE

- Normalement, lors de la systole auriculaire les deux valves (petite et grande valve mitrale) s'affrontent dans le plan de l'anneau mitral.
- La classification des IM proposée par Carpentier tient compte de la position des valves lors de la systole ventriculaire:
  - Type I: les valves restent dans le plan de l'anneau lors de la systole ventriculaire avec jeu valvulaire normal ⇒ **Perforations, fentes et IM fonctionnelles**
  - Type II: une valve au moins dépasse le plan de l'anneau lors de la systole ventriculaire avec jeu valvulaire exagéré ⇒ **IM dystrophiques avec prolapsus**
  - Type III: une valve au moins reste sous le plan de l'anneau lors de la systole ventriculaire avec jeu valvulaire restrictif ⇒ **IM post-RAA ou des IM ischémiques**

Le volume régurgité dépend de trois facteurs principaux:
- Taille de l'orifice régurgitant
- Gradient de pression
- Durée de la systole

Les conséquences hémodynamiques sont

EN AVAL
▪ Surcharge diastolique du VG → Dilatation du VG ▪ A la longue, altération de la contractilité intrinsèque du VG (par distension chronique des fibres) irrécupérable
EN AMONT
▪ HTAP post-capillaire par élévation de la pression OG ▪ ↗ de PAP dépend du volume régurgité et de compliance de l'OG et veines pulmonaires ▪ Si IM chronique : compliance de l'OG s'adapte → Maintien d'une pression intra-auriculaire pratiquement normale malgré volume régurgité important et donc une PAP normale ou peu élevée. Lorsque le volume régurgité devient trop important, la pression de l'OG augmente ainsi que les pressions en amont (HTAP) ▪ Si IM aiguë: compliance de l'OG d'emblée inadaptée → HTAP immédiatement importante

CLINIQUE

Circonstances de découverte
Fortuite lors d'une visite systématique Signes fonctionnels Complication : OAP, FA Bilan d'une fièvre (forme endocarditique)
Signes fonctionnels
Absents si IM modérée **Apparition symptômes : pronostic vital en jeu** ▪ **Dyspnée d'effort** et de repos ▪ **Orthopnée** ▪ **Dyspnée paroxystique nocturne** ▪ **OAP** ▪ Asthénie, fatigabilité d'effort
Examen clinique
Souffle cardiaque : ▪ Systolique de régurgitation, en « jet de vapeur », doux, parfois rude ▪ Apexo-axillaire, maximum à la pointe, irradiant vers l'aisselle ▪ Souffle holosystolique débutant dès B1, se poursuivant jusqu'à B2 qu'il peut dépasser **Signes d'IM sévère :** ▪ Roulement mésodiastolique mitral d'hyperdébit ▪ Galop proto-diastolique (B3) : signes d'IVG ▪ Signes d'HTAP : éclat du B2, souffle éjectionnel pulmonaire d'insuffisance tricuspide **Palpation** ▪ Choc de pointe abaissé et dévié vers la gauche (dilatation VG) ▪ Frémissement systolique à l'apex **Auscultation pulmonaire** : râles de stase **Recherche de signes d'insuffisance cardiaque droite** : OMI, TJ, RHJ, HMG

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

RXT		▪ **Normale** dans les IM minimes ou modérées ▪ **Calcification valvulaires** ▪ **Cardiomégalie par dilatation du VG** : pointe sous-diaphragmatique ▪ **Déroulement de l'aorte :** débord aortique au niveau de l'arc moyen droit ▪ **Dilatation de l'oreillette gauche :** arc moyen gauche convexe, débord de l'arc inférieur droit (aspect de double contour) ▪ **Rechercher des signes de surcharge pulmonaire +++** (syndrome interstitiel ou alvéolaire) ▪ **Signes d'HTAP si IM chronique évoluée ou aiguë :** – Dilatation des artères pulmonaires – Redistribution vasculaire vers les sommets – Lignes de Kerley aux bases – Œdème alvéolaire
ECG		▪ Longtemps normal dans les IM modérées ▪ **Hypertrophie auriculaire gauche** : P > 0,12s, bifide en D2, biphasique en V1 ▪ **HVG de type surcharge diastolique** +++ (grandes ondes T positives : DIAPO) ▪ **Fibrillation atriale** ▪ **HVD** des IM évoluées avec HTAP sévère
Echographie cardiaque **ETT** **+** **ETO ++++** + Doppler pulsé, continu, couleur	**Diagnostic +**	▪ Régurgitation holosystolique dans l'oreillette gauche + mécanisme : classification de Carpentier ▪ Recherche un rétrécissement mitral associé : maladie mitrale ?
	Quantifier le degré de sévérité	▪ Largeur du jet régurgitant au doppler couleur ▪ Surface de l'orifice et calcul du volume régurgité et fraction de régurgitation: méthode PISA ▪ Densité du signal doppler régurgitant
	Apprécier le retentissement ventriculaire	▪ Dilatation de l'oreillette gauche ▪ Dilatation du VG et fonction VG (fraction d'éjection ▪ FEVG : normale dans l'IA compensée ▪ Déterminations des pressions droites : PAPs
	Déterminer l'étiologie	▪ Aspect des valves et cordage , calcifiées ou non, rupture de cordage, dysfonction de pilier ▪ Végétation, mutilations : EI ▪ Prolapsus valvulaire mitral, valves ballonnées
	Eliminer une autre atteinte valvulaire associée +++	
Cathétérisme		▪ Coronarographie systématique si ▪ Angor ▪ Patient > 50 ans ▪ Facteurs de risque ▪ Ventriculographie (opacification du ventricule par bolus de PDC) : évaluation semi-quantitative de l'IM et fonction du VG (fraction d'éjection) ▪ Cathétérisme droit : mesure du débit cardiaque par thermodilution et mesures des pressions droites
Epreuve d'effort + mesure consommation d'O2		▪ Indications mal définies ▪ Ex : ↘ élévation physiologique de la TA à l'effort et consommation maximale d'O2 < 15 mL/kg/min → Témoin d'une mauvaise tolérance de l'IM

SEVERITE DE L'IM

Déterminée à l'échocardiographie sur des critères semi-quantitatifs (densité du signal doppler et largeur de l'origine du jet régurgitant) et calcul de la fraction régurgitante (FR):
- **IM grade I: minime si FR < 20%**
- **IM grade II: modérée si 20% < FR < 40%**
- **IM grade III : importante si 40% < FR < 60%**
- **IM grade IV : massive si FR > 60%**

ETIOLOGIES

CHRONIQUE	**IM dégénérative dystrophique**	Type II Carpentier, élongations ou ruptures de cordage ± ballonisation du tissu valvulaire ⟶ prolapsus valvulaire mitral ▪ « Dégénérescences myxoïdes » : valves épaissies avec ballonnisation (excès tissulaire et élongations des cordages) avec risque de rupture → Complication du prolapsus mitral ou sydrome de Barlow ▪ Dégénérescences fibro-élastiques : plus fréquentes, sujet âgé, homme, intéressent plutôt la petite valve, surface du tissu valvulaire normal ⟶ Mécanisme de la fiote : rupture de cordages
	IM sur EI	▪ Survient dans 50% des cas sur lésion pré-existante : prolapsus mitral ou IM autre étiologie ▪ Lésions végétantes, mutilantes ▪ En rapport avec rupture de cordage (type II) ou perforations valvulaires (type I), surtout de la grande valve
	RAA	▪ Souvent IM + RM et atteinte de la valve aortique ▪ Valves épaissies, rétractées, possible rupture de cordage ▪ IM « restrictive » type III de Carpentier ▪ Association sténose + IM = maladie mitrale
	IM ischémique	▪ IM fonctionnelle par modification de l'architecture du VG et dilatation de l'anneau mitral (traction sur les cordages par déplacement apical et postérieur des piliers) : type III ⟶ Mauvais pronostic ▪ Rupture de pilier (rare) : grave, associé en règle à un IDM ; ruptures partielles ou complètes (décès si pas chirurgie rapide)
	IM fonctionnelle	▪ Fréquente, Dilatation de l'anneau mitral et du VG (type I) ▪ Stade évolué de toutes les cardiopathies en cas de dilatation et d'atteinte globale de la fonction systolique
	Causes rares	▪ Cardiomyopathie obstructive (CMO) ▪ Congénitale : fente de la grande valve mitrale ou CAV ▪ Traumatique : traumatisme fermé du thorax ▪ Tumeurs cardiaques : myxome de l'OG ▪ Dystrophies conjonctivo-élastiques (Marfan, Ehlers-Danlos...) ▪ Fibrose endomyocardique des syndromes d'hyperéosinophilie ▪ Lupus ▪ Tumeurs carcinoïdes ▪ Calcifications de l'anneau mitral d'origine dégénérative
AIGUE	**Rupture de cordage**	▪ Dégénérescence myxoïde ou fibro-élastique de la petite valve ou valve mitrale postérieure +++ : 1ère cause ▪ Endocardite ▪ Traumatisme thoracique
	Rupture de pilier	▪ Infarctus, Traumatisme
	Dysfonction de pilier ischémique	▪ Pilier postérieur : défaut de perfusion de l'artère interventriculaire postérieure ▪ Pilier antérieur : défaut de perfusion de l'IVA ou circonflexe
	Perforation par endocardite	

PROLAPSUS VALVULAIRE MITRAL

Prolapsus ± complet d'un ou des 2 feuillets valvulaires mitraux dans l'oreillette gauche pendant la systole

ETIOLOGIE
- **Primitif** : dégénérescence myxoïde ou fibro-élastique isolée
- **Secondaire** : Associé à une maladie de Marfan ou d'Ehlers Danlos, CIA, cardiopathie ischémique ou obstructive
- Rarement post-RAA, post-traumatique ou associé à une hyperthyroïdie

CLINIQUE
- Prédominance féminine
- SF absents ou ceux de l'IM
- Signes fréquemment associés : anxiété, palpitations, DT atypiques, lipothymie
- Clic méso-ou télésystolique à l'apex ou endapex
- Souffle d'IM télésystolique
- Recherche signes d'autres pathologies associées

ECHOCARDIOGRAPHIE : examen clé
- Diagnostic positif : recul télésystolique de la valve mitrale en écho TM (« aspect en louche ») et bidimensionnelle
- Distinction entre prolapsus primitif ou secondaire
- Quantifie l'IM

EVOLUTION
- Bénigne mais possibles complications
- Rupture de cordages → IM importante mal tolérée
- EI : rare, surtout si valve épaissie

EVOLUTION

Evolution liée à
- Volume régurgité, Rapidité de constitution de l'IM
- Etiologie
- Fonction ventriculaire
- Lésions associées : existence coronaropathie +++

IM modérées, constituées progressivement : Bonne tolérance pendant longtemps, Apparition tardive de signes d'IC

IM d'installation brutale (rupture de cordage, EI, IM sur infarctus) : Mauvaise tolérance, Evolution rapide vers tableau d'OAP

TRAITEMENT

Surveillance	▪ Si IM minime ou modérée (grade I ou II) ▪ Réévaluation clinique et échographique tous les 6 mois et chirurgie si – Apparition d'un retentissement de l'IM sur l'échographie – Apparition de symptômes (dyspnée d'effort) ▪ Prophylaxie de l'endocardite	
Traitement Médical FE < 30%	▪ Si poussée d'IC : RHD + diurétiques de l'anse + vasodilatateurs ± digitaliques si FA ou au long cours si CI à la chirurgie ▪ **IM aiguë : traitement de l'OAP ou choc + discussion de chirurgie en URG** ▪ **B bloquants** si maladie de Marfan ▪ Anticoagulation orale si FA	
Traitement chirurgical **IM grade III/IV** **NYHA ≥ II** **Ou FE 30-60%** **Ou** **PAPS > 50mmHg** **Ou** **DTS VG > 40mm** **Ou FA**	**PLASTIE RECONSTRUCTRICE** ▪ Traitement idéal ▪ Pas d'anticoagulants en post-opératoire ▪ Respecte l'appareil sous-valvulaire, entraîne moins de dysfonction VG post-opératoire ▪ Moindre morbi-mortalité et risque d' EI ▪ Indiquée dans les prolapsus avec ou sans rupture de cordages. ▪ Possible dans certains cas d'IM post-rhumatismale et d'IM ischémique. ▪ Nécessité d'une expérience importante. ▪ Risque de récidive de l'IM à long terme impliquant une réintervention	**REMPLACEMENT VALVULAIRE** ▪ En absence de possibilité de plastie reconstructrice ▪ Prothèse mécanique (patient < 70 ans) ou bioprothèse (patient > 65-70 ans)

COMPLICATIONS

- **Endocardite infectieuse**
- **Troubles du rythme** :
  - FA, flutter atrial : favorisés par dilatation de l'OG
  - Troubles du rythme ventriculaire : plus rare, traduisent une détérioration de la fonction VG
- **Insuffisance cardiaque**
  - Tardive dans les IM chroniques, peut survenir rapidement si IM aigue
  - Favorisée par un trouble du rythme
- **Complications thrombo-emboliques**
  - Thrombose de l'OG, souvent asymptomatique
  - Risque d'embolie périphérique
  - Souvent favorisée par la FA +++++ et/ou dilatation cavités droites
  - EP dans les IM évoluées avec VG dilaté et bas débit

231 – VALVULOPATHIES – RETRECISSEMENT AORTIQUE

CLINIQUE

Signes fonctionnels
Longue période asymptomatique **Apparition symptômes : pronostic vital en jeu** ▪ **Dyspnée d'effort** (décès dans les 2 ans) ▪ **Angor** (décès dans les 5 ans) ▪ **Syncope** orthostatique – à l'effort (décès dans les 3 ans) ▪ Hémorragie digestive
Examen clinique
Anomalies de la pulsabilité artérielle • Pouls faible avec une ascension lente • PAS et la Pression différentielle sont diminuées **Frémissement palpatoire au foyer aortique** RAo hémodynamiquement significatif **Elargissement choc de pointe, dévié en bas et à gauche** (dilatation VG) dans les cas évolués **Souffle cardiaque** : mésosystolique, éjectionnel, intense, rude, râpeux, au 2ème EIC droit, irradiant aux carotides ± souffle d'IAo associé (= maladie aortique) **Abolition B2** : RAo serrés NB : RAo évolué avec bas débit : souffle moins intense voire quasiment inaudible

CONGENITAL	▪ **Unicuspidie** : très rare ▪ **Bicuspidie** : étiologie la plus fréquente entre 30-65 ans ▪ **Tricuspidie congénitale** : 3 valvules de taille inégale
ACQUIS	▪ **Post-rhumatismal** (rare) : RA + IA + (RM + IM) en général ▪ **Dégénératif (sénile)** : maladie de Mönckeberg : forme la plus fréquente chez > 65-70 ans (dépôt de calcification à la base des valvules qui deviennent rigides) ▪ **Causes plus rares** : maladie de Paget, insuffisance rénale terminale, polyarthrite rhumatoïde

COMPLICATIONS

- **FA** en générale mal tolérée (perte de la systole atriale)
- **Troubles de la conduction**
- **Mort subite** +++
- **Endocardite** (rare)
- **Hyperexcitabilité ventriculaire** (rare)
- **Embolies calcaires systémiques** (rare) : cerveau, rein, coronaires, artère centrale de la rétine (pertes transitoires de la vision)

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

RXT	▪ Strictement **normale** ▪ **Dilatation VG** en cas de RAo évolué avec cardiomégalie ▪ **Surcharge pulmonaire** si RAo évolué avec ICG		
ECG	▪ **Normal** en cas de RAo peu évolué ▪ Anormal dans les RAo serrés – **HVG de type surcharge systolique** ++ (n'exclut pas le diagnostic si absente) – **Hypertrophie auriculaire gauche** – **Troubles de la conduction** : BBG, BAVI – **Troubles du rythme** : FA (RAo évolué)		
Echographie cardiaque	Confirmer le diagnostic	▪ Valve Ao remaniée, calcifiée, ouverture des sigmoïdes diminuée ▪ Vitesses du sang à travers la valve Ao augmentée (> 2m/sec)	
	Quantifier le degré de sévérité	Mesure du gradient de pression VG-Ao	Calcul à partir de **l'équation de Bernoulli : ΔP = 4(v)²** **Gradient moyen > 40-50mmHg = RAo serré** Le gradient de pression peut être faible en cas de RAo serré s'il existe un bas débit
		Mesure de la surface valvulaire	**Surface valve normale = 2-3cm²** **RAo serré < 1cm² ou < 0,6cm²/m² de SC**
	Apprécier le retentissement ventriculaire et hémodynamique	VG	Degré d'HVG, dilatation VG, altération de la FEVG
		Débit cardiaque	RAo : DC au repos longtemps conservé RAo serré, évolué, avec atteinte FEVG : DC peut baisser
		Pressions droites	RAo : PAP reste longtemps normale RAo évolué avec altération FEVG : augmentation PAP
	Eliminer une autre atteinte valvulaire associée (valve mitrale +++)		
Echo-doppler de stress sous dobutamine	Intérêt : évaluation des RA avec très mauvaise FEVG (< 30-40%), bas DC, et faible gradient de pression V-Ao. Permet de confirmer ou d'infirmer le diagnostic de RAo serré et d'évaluer la réserve myocardique. Permet de poser l'indication opératoire et d'en apprécier le risque.		
	Absence d'amélioration de la FEVG sous dobutamine = absence de réserve contractile Risque opératoire majeur – **Le bénéfice du remplacement valvulaire est discutable**		
	Amélioration de la FEVG sous dobutamine = présence d'une réserve contractile avec augmentation de FEVG, DC, orifice valvulaire > 1cm² MAIS faible gradient V-Ao < 30mmHg = Atteinte de la contractilité réversible, responsable d'une faible ouverture de la valve aortique à l'état basal (rétrécissement relatif ou peu serré) : **pas de remplacement valvulaire**		
	Amélioration de la FEVG avec augmentation du gradient V-Ao et surface valvulaire < 1cm² RAo serré avec atteinte de la contractilité myocardique réversible : **remplacement valvulaire**		
Cathétérisme **Non systématique**	Eliminer une atteinte coronaire par la coronarographie ▪ H > 45 ans et F > 55 ans sans facteur de risque ▪ FR coronarien p-f, angor d'effort, signes d'insuffisance cardiaque quel que soit l'âge Discordance entre clinique et données de l'échocardiographie doppler (patients peu échogènes)		
Coroscanner	▪ **Si pas de lésion coronaire** : coronarographie non nécessaire ▪ **Si doute ou franche positivité** : coronarographie nécessaire		

TRAITEMENT

MOYENS THERAPEUTIQUES

Remplacement valvulaire chirurgical sous CEC	**Prothèse mécanique**	Traitement anticoagulant à vie Longue durée de vie Indiquée si sujet jeune
	Prothèse biologique	Pas de traitement anticoagulant Risque de dégénérescence dans les 10-15 ans Indiquée si patient âgé (> 65_70 ans)
Valvuloplastie percutanée	**Principe** *Dilatation du RA par un ballon situé à l'extrémité d'un cathéter introduit de manière rétrograde dans l'aorte à partir d'un point de ponction fémorale* **Indications** • Pratiquement abandonnée : **taux très élevé de resténose précoce** • Parfois chez **patients > 80-85 ans très fragiles** chez lesquels on hésite à envisager l'intervention chirurgicale : en cas d'amélioration hémodynamique nette après dilatation, on peut réaliser le remplacement valvulaire avant qu'il y ait eu resténose • **Patients avec RAo serré inopérable devant bénéficier d'une intervention extracardiaque** elle-même difficilement envisageable du fait du RAo serré	
Implantation percutanée d'une valve aortique	**Principe** *Implantation par voie percutanée (voie fémorale ou apicale) d'une valve aortique chez les patients atteints de RAo jugés inopérables* Technique en cours d'évaluation	

INDICATIONS THERAPEUTIQUES

RAo symptomatique	Tout patient atteint d'un RAo serré symptomatique **doit être opéré** même à un âge avancé s'il n'y a pas d'autre pathologie extracardiaque contre-indiquant le geste opératoire ou menaçant le pronostic à court terme. Évolution spontanée très défavorable avec une survie < 2 ans en moyenne	
RAo asymptomatique	**RAo (< 0,75cm²) + HVG nette**	Indication opératoire
	RAo serré asymptomatique à l'ITG	**Test d'effort pour juger de la tolérance** Si la PA ne s'élève pas ou diminue à l'effort, si le patient exprime des symptômes, ou si le test d'effort entraine un sous-décalage significatif du ST : indication opératoire
RAo avec dysfonction systolique du VG	**Echocardiographie sous dobutamine : évaluation de la réserve contractile du VG** **Si RAo serré avec réserve contractile** : indication opératoire retenue **Si RAo serré sans réserve contractile** : indication opératoire à discuter car risque opératoire majoré	

PHYSIOPATHOLOGIE

Diminution de la surface de l'orifice aortique → Résistance à l'éjection du VG

Gradient de pression ventriculo-aortique	Hypertrophie pariétale	Dysfonction diastolique
Absence de RA GPVA extrêmement faible pendant l'éjection (2 à 5mmHg) **Présence d'un obstacle à l'éjection du VG** Hyperpression intraventriculaire gauche avec GPVA (d'autant plus élevé que le RAo est serré) **RAo serré quand GPVA > 40-50mmHg**	Augmentation pression intraventriculaire gauche → augmentation des contraintes pariétales (postcharge) ***Loi de Laplace*** $contrainte = \frac{pression\ x\ diamètre\ de\ la\ cavité}{épaisseur\ pariétale}$ Si contraintes pariétales restent élevées (s'opposent au déplacement des parois du VG) → ↘ performance systolique du VG **Performance systolique longtemps conservée car** • ↗Contraintes pariétales → Multiplication cellules myocardiques et donc hypertrophie pariétale (concentrique) qui compense l'élévation de la pression intraventriculaire et normalise les contraintes pariétales • Chez certains patients : hypertrophie pariétale insuffisante pour normaliser les contraintes pariétales → ↘ performance systolique globale (baisse de la fraction d'éjection) et signes d'IC • La performance systolique du ventricule se normalise dès qu'on supprime l'obstacle aortique **Après plusieurs années** Perte d'une partie des propriétés contractiles avec diminution de la performance systolique globale du ventricule et tableau clinique d'insuffisance cardiaque par dysfonction systolique (liée à une atteinte souvent irréversible de la contractilité myocardique et la récupération de la performance systolique après remplacement valvulaire est incomplète) **L'hypertrophie pariétale peut entraîner également une ischémie myocardique** (angor d'effort typique), même en dehors de toute lésion coronaire, par perte de la réponse vasodilatatrice des artérioles intra-myocardiques en cas d'augmentation des besoins du myocarde en oxygène (cad diminution de la réserve coronaire).	Hypertrophie pariétale → **altération de la compliance ventriculaire** (élasticité) et **ralentissement de la relaxation** → Elévation des pressions du VG pendant la phase de remplissage. → Augmentation de pression diastolique transmise en amont au niveau des veines et capillaires pulmonaires → tableau d'insuffisance cardiaque (congestion pulmonaire) → Rôle important de la contraction de l'oreillette dans le remplissage VG et donc dans le maintien du débit cardiaque. → Perte de la systole par FA est en général mal tolérée chez les patients avec RA



INSUFFISANCE CARDIAQUE DE L'ADULTE

Pr Pierre Ambrosi, Pr Gilbert Habib
Service de cardiologie B, hôpital de La Timone, 13385 Marseille, France
pierre.ambrosi@ap-hm.fr



objectifs

DIAGNOSTIQUER une insuffisance cardiaque chez l'adulte. **IDENTIFIER** les situations d'urgence et **PLANIFIER** leur prise en charge.
ARGUMENTER l'attitude thérapeutique et **PLANIFIER** le suivi du patient.

L'insuffisance cardiaque est une maladie fréquente qui atteint plutôt le sujet âgé. Ainsi, l'âge moyen des insuffisants cardiaques est de 75 ans en France.

Physiopathologie

L'insuffisance cardiaque est le tableau clinique résultant de la défaillance de la pompe cardiaque. Lorsque la défaillance est une difficulté du cœur à se vider, on parle d'insuffisance cardiaque systolique. Lorsque la défaillance est une difficulté du cœur à se remplir du fait d'une perte d'élasticité de ses parois, on parle d'insuffisance cardiaque diastolique.

Chute du débit cardiaque

Dans la plupart des cas, l'insuffisance cardiaque s'accompagne d'une chute du débit cardiaque. Les insuffisances cardiaques à débit conservé ou augmenté sont rares : cardiothyréose, béribéri cardiaque, fistules artério-veineuses de gros débit.

Emballement neuro-humoral

Les systèmes rénine-angiotensine-aldostérone et sympathique sont emballés. Ces systèmes provoquent la rétention d'eau et de sel (augmentation de la précharge) et augmentent la pression artérielle, en particulier par vasoconstriction (augmentation de la postcharge). Ils sont donc délétères. Un des buts du traitement est de s'opposer à l'emballement neuro-humoral.

Augmentation des pressions de remplissage cardiaque (fig. 1)

La dysfonction ventriculaire gauche a pour conséquence l'augmentation de la pression de remplissage ventriculaire gauche (pression télédiastolique du ventricule gauche) et de la pression de l'oreillette gauche. Le niveau de pression dépend également de la précharge (apports hydrosodés…) et de la postcharge (hypertension artérielle, rétrécissement aortique). Lorsque les pressions de remplissage ventriculaire gauche sont franchement élevées, il peut en résulter en amont un œdème pulmonaire, voire une insuffisance cardiaque droite (**fig. 1**).

La dysfonction ventriculaire droite a pour conséquence l'élévation de la pression de remplissage ventriculaire droite (pression télédiastolique ventriculaire droite) et de la pression de l'oreillette droite. Il en résulte une augmentation de la pression veineuse, avec pour conséquence un œdème des membres inférieurs et parfois une ascite.

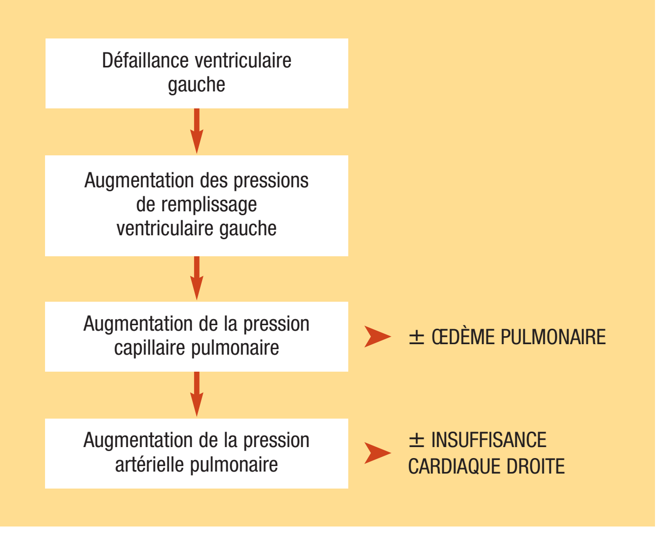


FIGURE 1 **Conséquences de la dysfonction ventriculaire gauche.**

Insuffisance cardiaque gauche chronique

Diagnostic clinique

La présentation habituelle associe une dyspnée d'effort à une asthénie à l'interrogatoire avec parfois des râles crépitants à l'auscultation pulmonaire. Ce tableau n'est donc absolument pas spécifique.

Il est plus évocateur d'une cause cardiaque quand il comprend en outre des signes droits comme un œdème des membres inférieurs par exemple. Il est également très évocateur d'insuffisance cardiaque lorsqu'il survient dans un contexte de cardiopathie connue.

La dyspnée peut être classée selon la classification de la NYHA (**tableau**).

Au stade IV, la dyspnée est majorée par le décubitus et soulagée en position assise ou debout (orthopnée), car la pression capillaire pulmonaire augmente en décubitus. Parfois, le patient se plaint d'une toux sèche nocturne.

Les râles crépitants sont des râles inspiratoires fins prédominant aux bases. Dans les formes bien contrôlées par le traitement, ils sont absents. Ils peuvent être chroniques dans des formes graves. Ils ne sont pas spécifiques de l'insuffisance cardiaque et peuvent survenir également dans la fibrose pulmonaire et dans des pneumopathies.

Diagnostic paraclinique

L'ECG, la biologie standard et la radiographie du thorax sont indispensables dans la démarche diagnostique. Le diagnostic est confirmé par l'échocardiographie. D'autres explorations sont parfois utiles (BNP, cathétérisme cardiaque…).

1. Biologie standard

Elle recherche :
– une anémie fréquente pour de multiples raisons dans les insuffisances cardiaques graves (pertes sanguines sous antithrombotiques, insuffisance rénale, effet des inhibiteurs de l'enzyme de conversion…) ;
– une insuffisance rénale qui peut être la conséquence de l'hypodébit ou des médicaments (antialdostérones, inhibiteurs de l'enzyme de conversion, sartans…) ;
– des anomalies du ionogramme sanguin secondaires au traitement (hypo- ou hyperkaliémie, hyponatrémie) ;
– des anomalies du bilan hépatique (foie cardiaque) qui s'observent dans les formes graves d'insuffisance cardiaque : élévation des transaminases, des gamma GT, insuffisance hépatique, cholestase.

2. Électrocardiogramme

Il n'y a pas de signe ECG spécifique de l'insuffisance cardiaque. Cependant, un ECG normal écarte le diagnostic d'insuffisance cardiaque avec une bonne probabilité. Les anomalies observées sont très variées : fibrillation atriale, déviation axiale gauche du QRS, indice de Sokolow augmenté, surcharge systolique ventriculaire gauche, séquelle de nécrose, extrasystoles auriculaires ou ventriculaires, etc.

3. Radiographie du thorax

La radiographie du thorax est indispensable en cas de suspicion d'insuffisance cardiaque. Elle est surtout utile pour faire le diagnostic différentiel avec les autres causes de dyspnée. En cas d'insuffisance cardiaque, le rapport cardiothoracique est le plus souvent élevé (> 0,5).

La radiographie du thorax peut montrer un sub-œdème sous la forme d'une accentuation de la trame alvéolo-capillaire et des lignes de Kerley. Les lignes de Kerley sont des opacités linéaires plus ou moins curvilignes de 1 à quelques centimètres de longueur, prédominant aux bases. Ces deux derniers signes ne sont cependant pas spécifiques de l'insuffisance cardiaque chronique et manquent souvent.

4. Échocardiographie transthoracique

L'échocardiographie transthoracique doit être systématiquement réalisée en cas de suspicion d'insuffisance cardiaque gauche. Les arguments évocateurs sont les suivants :
– anomalies anatomiques : valvulopathie, dilatation du ventricule gauche, hypertrophie myocardique ;
– flux anormaux : accélération des flux dans les rétrécissements valvulaires, fuites valvulaires, shunts ;
– anomalies de la cinétique : on distingue deux types d'insuffisance cardiaque :
  · les insuffisances cardiaques systoliques, avec diminution de la fraction d'éjection ventriculaire gauche (< 50 % ; dans les insuffisances cardiaques les plus avancées, elle peut chuter à 15 %),
  · les insuffisances cardiaques à fonction systolique préservée ;
– élévation des pressions de remplissage ventriculaire gauche. Plusieurs signes Doppler sont évocateurs d'une augmentation des pressions de remplissage ventriculaire gauche : par exemple, des anomalies du profil doppler transmitral et du Doppler tissulaire de l'anneau mitral.

5. Échographie transœsophagienne (ETO)

L'échographie transœsophagienne n'a pas de place dans le bilan de routine d'une insuffisance cardiaque chronique. Elle peut être indiquée dans des cas particuliers, par exemple pour faire le bilan d'une valvulopathie sévère.

6. *Brain Natriuretic Peptide* (BNP)

Le *Brain Natriuretic Peptide* (BNP) est un peptide sécrété par les ventricules qui a un petit effet natriurétique. Il est sécrété physiologi-

TABLEAU

Classification de la *New York Heart Association*

Stade I	Pas de gêne
Stade II	Limitation légère (fatigue, dyspnée) pendant la vie ordinaire
Stade III	Limitation importante de l'activité, perceptible pour des efforts moindres que ceux de la vie ordinaire
Stade IV	Symptômes même au repos



Insuffisance cardiaque

POINTS FORTS À RETENIR

- Les insuffisances cardiaques à débit conservé ou augmenté sont rares : cardiothyréose, béribéri cardiaque, fistules artério-veineuses de gros débit.
- Les râles crépitants ne sont pas spécifiques de l'insuffisance cardiaque et peuvent survenir également dans la fibrose pulmonaire et dans des pneumopathies.
- Le BNP peut être normal dans l'insuffisance cardiaque chronique bien compensée et s'élève dans les formes graves ou décompensées. Le BNP est également élevé dans l'embolie pulmonaire, la BPCO décompensée (cœur pulmonaire chronique) et l'insuffisance rénale sévère.
- Le diagnostic d'insuffisance cardiaque nécessite habituellement la confirmation par l'échocardiographie.
- Le tableau habituel de l'insuffisance cardiaque droite associe : hépatomégalie sensible avec hépatalgie d'effort, turgescence jugulaire, œdème déclive, symétrique et prenant le godet.
- Le traitement de l'insuffisance cardiaque chronique associe bêtabloquants (débutés à distance d'une décompensation aiguë) et inhibiteurs de l'enzyme de conversion toujours, diurétiques souvent, digitaliques et ivabradine parfois.
- Les signes de gravité de l'œdème aigu du poumon sont l'hypoxie sévère (SpO_2 < 85 %), l'hypercapnie, la bradypnée ou le choc cardiogénique.
- Le traitement de l'œdème aigu du poumon associe : sujet assis, oxygène, dérivés nitrés d'abord par voie sublinguale puis par voie intraveineuse, furosémide ou bumétanide IV.

quement en très petite quantité, et en quantité plus importante lorsque les ventricules sont soumis à des fortes pressions de remplissage. On peut mesurer sa concentration plasmatique en routine, et les valeurs normales s'élèvent avec l'âge. Le BNP peut être normal dans l'insuffisance cardiaque chronique bien compensée et s'élève dans les formes graves ou décompensées. Le BNP est également élevé dans d'autres maladies : embolie pulmonaire (par cœur pulmonaire aigu), BPCO décompensée (cœur pulmonaire chronique), insuffisance rénale sévère. Un BNP normal permet d'écarter le diagnostic d'insuffisance cardiaque aiguë avec une bonne probabilité. Un BNP très élevé est très en faveur d'une insuffisance cardiaque. Le BNP peut être également utilisé pour suivre le traitement.

7. Cathétérisme cardiaque

Le cathétérisme cardiaque n'est pas fait systématiquement chez les patients insuffisants cardiaques chroniques. La coronarographie peut être indiquée dans certains cas d'insuffisance cardiaque chronique mal expliquée à la recherche d'une coronaropathie passée inaperçue ou chez le coronarien avéré. Le cathétérisme droit permet de mesurer la pression capillaire pulmonaire, la pression artérielle pulmonaire et la pression dans l'oreillette droite. Il est pratiqué principalement si une intervention est prévue (remplacement valvulaire, transplantation…). En cas d'insuffisance cardiaque gauche chronique non traitée ou mal contrôlée par le traitement, la pression capillaire pulmonaire est augmentée. La pression artérielle pulmonaire peut être augmentée.

8. IRM cardiaque

Elle n'est pas réalisée de manière systématique. Ses indications sont limitées à l'exploration de certaines cardiopathies comme les cardiomyopathies hypertrophiques ou la dysplasie arythmogène du ventricule droit.

9. Le test de marche de 6 minutes

Il consiste à mesurer la distance parcourue en marchant à plat pendant 6 minutes. Il permet une évaluation grossière des capacités fonctionnelles à l'hôpital en dehors des phases de décompensation.

10. La consommation maximale d'oxygène à l'effort (VO_2 max)

La mesure de la VO_2 max est également un moyen d'apprécier la gravité de l'insuffisance cardiaque en dehors des décompensations. Elle consiste à mesurer au cours d'une épreuve d'effort sur bicyclette la consommation en O_2 grâce à un masque placé sur le visage du patient. La VO_2 max diminue physiologiquement avec l'âge chez l'adulte. Elle est très basse dans l'insuffisance cardiaque terminale. Cet examen est surtout indiqué dans la perspective d'une transplantation cardiaque.

Insuffisance cardiaque gauche chronique sévère

L'insuffisance cardiaque sévère associe souvent :
– une tachycardie sinusale ;
– des râles crépitants bilatéraux aux bases pulmonaires, parfois associés à des râles sibilants (pseudo-asthme cardiaque) ;
– un épanchement pleural débutant souvent à droite, à type de transsudat (protéinopleurie < 30 g/L) ;
– un galop gauche associant une tachycardie et un B3 ou un B4 ;
– un souffle d'insuffisance mitrale fonctionnelle fréquent ;
– des signes d'insuffisance ventriculaire droite (débord hépatique, turgescence jugulaire) ;
– une hyponatrémie liée aux diurétiques et à un syndrome de sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique (SIADH) secondaire ;
– une fibrillation atriale et un bloc de branche gauche à l'ECG ;
– dans les formes les plus graves, des signes de bas débit : pression artérielle basse, asthénie extrême ou confusion, souffrance hépatique à la biologie, souffrance rénale (élévation de la créatinine).

Formes étiologiques

Toutes les cardiopathies gauches peuvent donner un tableau d'insuffisance cardiaque gauche.

1. Cardiopathie ischémique

La maladie coronarienne est la cause la plus fréquente d'insuffisance cardiaque. Le plus souvent, elle provoque une insuffisance cardiaque systolique, par exemple dans les suites d'un infarctus du myocarde. Mais la fonction diastolique est également souvent altérée. Le ventricule gauche présente des plages d'hypokinésie, d'akinésie ou de dyskinésie et est souvent dilaté.

2. Cardiomyopathie dilatée

La cardiomyopathie dilatée consiste en une dilatation du ventricule gauche et éventuellement du ventricule droit, avec une altération diffuse de la cinétique. Elle résulte principalement de l'alcoolisme, de séquelles de myocardite et de causes génétiques.

3. Cardiomyopathie hypertrophique

La cardiomyopathie hypertrophique consiste en une hypertrophie du muscle cardiaque. Elle est souvent d'origine génétique. Initialement, elle est caractérisée principalement par une atteinte de la fonction diastolique (le myocarde épaissi perd sa compliance). Elle se complique également de mort subite par troubles du rythme (le myocarde épaissi est le siège de foyers arythmogènes).

On distingue deux types de cardiomyopathie hypertrophique : obstructive ou non obstructive. Dans la cardiomyopathie obstructive, le muscle forme un bourrelet dans la cavité ventriculaire gauche, responsable d'un gradient intraventriculaire (**fig. 2**). Elle présente les symptômes du rétrécissement aortique, y compris le souffle, mais sans altération du B2. Elle ne doit pas être confondue avec l'hypertrophie myocardique de l'hypertendu ou du sportif, généralement plus modérée.

4. Cardiopathie hypertensive

Une hypertension artérielle sévère mal contrôlée aboutit à une hypertrophie myocardique puis à une dilatation du ventricule gauche. Initialement, l'atteinte de la fonction diastolique prédomine.

5. Valvulopathies gauches

Insuffisance mitrale, rétrécissement aortique, insuffisance aortique aboutissent dans les formes évoluées à une atteinte de la fonction systolique ventriculaire gauche. Le rétrécissement mitral présente la particularité de provoquer une insuffisance cardiaque gauche sans altération du ventricule gauche.

6. Insuffisance cardiaque à fonction systolique préservée du sujet très âgé

Il est fréquent d'observer des insuffisances cardiaques par atteinte de la fonction diastolique chez le sujet très âgé, résultant d'une fibrose myocardique souvent associée à une coronaropathie et à une hypertension artérielle. À l'échocardiographie-Doppler, on trouve une fraction d'éjection ventriculaire gauche normale, souvent une hypertrophie pariétale et une augmentation des pressions de remplissage ventriculaire gauche.

Traitement

1. Règles hygiéno-diététiques

On conseille l'activité physique, sauf en cas de stade IV ou de rétrécissement aortique serré.

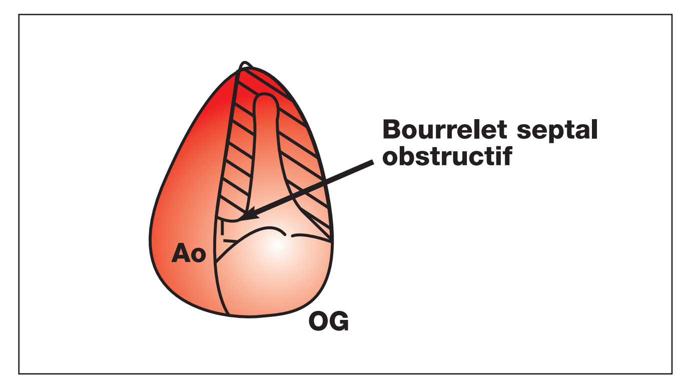


FIGURE 2 **Cardiomyopathie hypertrophique avec obstruction sous-aortique.**

On déconseille le sel et l'altitude.

On interdit l'alcool en cas de cardiomyopathie éthylique.

2. Traitement étiologique

Selon la cause, on corrige l'HTA, la coronaropathie, une valvulopathie, etc. De plus, il faut éviter certains traitements :
– les médicaments inotropes négatifs : diltiazem (Monotildiem), vérapamil (Isoptine), antiarythmiques de classe I (flécaïnide) ;
– les médicaments cardiotoxiques : anthracyclines ;
– les médicaments provoquant une rétention hydrosodée : corticoïdes, anti-inflammatoires non stéroïdiens.

3. Traitement médicamenteux

Bêtabloquants et inhibiteurs de l'enzyme de conversion toujours : les bêtabloquants sont débutés à distance d'une décompensation aiguë. La dose est augmentée par paliers de plusieurs semaines pour atteindre la dose maximale tolérée (il ne faut pas que la pression artérielle systolique chute en dessous de 100 mmHg). Ces précautions sont justifiées par le fait que l'introduction brutale d'un bêtabloquant à pleine dose peut provoquer une décompensation aiguë. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion sont débutés sans délai à dose rapidement croissante, en quelques jours. La première dose est faible en raison d'un risque de chute de pression artérielle et d'insuffisance rénale aiguë, surtout si le patient a été déshydraté par les diurétiques. En cas de toux aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion, on prescrit un sartan. La principale limitation à l'emploi des inhibiteurs de l'enzyme de conversion et des bêtabloquants dans l'insuffisance cardiaque est l'hypotension. Ces médicaments diminuent la morbi-mortalité.

Diurétiques souvent : les diurétiques de l'anse sont indiqués en cas de surcharge hydrosodée et de façon systématique dans les formes graves. Les antialdostérones (spironolactone, éplérénone) sont indiqués dans les formes demeurant symptomatiques en dépit du traitement de base. Ils nécessitent un suivi régulier de la créatinine et de la kaliémie.

Digitaliques et ivabradine (Procoralan) parfois : ils peuvent apporter une amélioration fonctionnelle. La digoxine ralentit les fibrillations atriales et l'ivabradine ralentit le rythme sinusal.

4. Dispositifs médicaux

Deux types de dispositifs médicaux peuvent être indiqués pour traiter une insuffisance cardiaque : un stimulateur assurant la resynchronisation ventriculaire et un défibrillateur implantable. Très souvent, les deux dispositifs sont réunis dans un même boîtier.

Resynchronisation ventriculaire : si la fraction d'éjection ventriculaire gauche est inférieure ou égale à 35 %, si le rythme est sinusal, si le patient est en classe III-IV de la NYHA sous traitement médical et si les QRS sont de largeur > 0,12 s. En cas d'insuffisance cardiaque grave avec bloc de branche gauche, le ventricule gauche se contracte après le ventricule droit, d'où une perte d'efficacité hémodynamique. La resynchronisation consiste à stimuler simultanément les deux ventricules par une sonde placée dans le ventricule droit et une sonde placée dans le sinus veineux coronarien, quelques millisecondes après l'activité auriculaire détectée par la sonde auriculaire droite.

Défibrillateur implantable : en cas de tachycardie ventriculaire mal supportée, fibrillation ventriculaire, ou si la fraction d'éjection ventriculaire gauche est inférieure ou égale à 35 % chez un patient en classe II-III de la NYHA sous traitement. Le défibrillateur implantable sert à détecter les tachycardies et fibrillations ventriculaires et à les traiter soit par des stimulations rapides, soit par un choc électrique interne. Il possède également une fonction de stimulation cardiaque. Il comporte :

– un boîtier implanté en région sous-claviculaire comprenant une pile, les circuits électroniques permettant d'analyser le signal électrique, une mémoire interrogeable à distance capable d'enregistrer les épisodes de tachycardie ;
– relié à une à trois sondes cheminant dans la veine cave supérieure :
  · soit une sonde ventriculaire droite (défibrillateur monochambre) ;
  · soit une sonde ventriculaire droite + une sonde auriculaire droite (défibrillateur double chambre) ;
  · soit une sonde ventriculaire droite + une sonde auriculaire droite + une sonde dans le sinus veineux coronarien permettant de stimuler le ventricule gauche (défibrillateur triple chambre).

5. Assistance circulatoire et greffe cardiaque

L'assistance circulatoire est indiquée en cas de défaillance cardiaque sévère échappant à la dobutamine, pour « passer un cap », par exemple dans l'attente d'une récupération spontanée du myocarde en cas de myocardite.

Elle consiste en une pompe soit située dans l'abdomen soit située en dehors du corps.

La greffe cardiaque est la solution de choix pour les patients en insuffisance cardiaque terminale dont le pronostic vital est mauvais à quelques mois en dépit d'un traitement optimal. Ce pronostic est évalué sur de multiples indices : nombre de décompensations récentes, fraction d'éjection ventriculaire gauche < 25 %, VO_2 max très basse, patient dépendant de la dobutamine ou d'une assistance circulatoire, etc. Les contre-indications les plus fréquentes sont un cancer récent, un âge supérieur à 65 ans, des résistances pulmonaires trop élevées et une toxicomanie non sevrée.

Pronostic et suivi

L'insuffisance cardiaque est une maladie grave qui peut s'aggraver en quelques mois ou en plusieurs années. En dehors de la mort, les principales complications sont les troubles du rythme supraventriculaire ou ventriculaire et les décompensations. Le facteur pronostique le plus puissant est la fraction d'éjection ventriculaire gauche.

Le suivi est essentiellement un suivi clinique pour rechercher des complications et pour s'assurer de l'observance du régime hyposodé et du traitement.

Insuffisance cardiaque droite

Diagnostic clinique

Le diagnostic d'insuffisance cardiaque droite est principalement évoqué à l'examen clinique devant des signes traduisant l'hyperpression veineuse. Aucun des signes n'est constant. Les signes classiques sont les suivants :

– hépatomégalie sensible avec hépatalgie d'effort assez spécifique. Le rebord du foie est lisse et élastique ;
– turgescence jugulaire, plus marquée quand le patient est allongé ou lorsqu'on appuie sur le foie (reflux hépato-jugulaire spécifique). Cette turgescence peut être pulsatile en cas d'insuffisance tricuspide sévère (pouls jugulaire) ;
– œdèmes déclives, symétriques et prenant le godet ;
– dyspnée d'effort.

L'ascite est présente uniquement dans les formes graves. Il existe parfois un souffle d'insuffisance tricuspide, parfois un B2 claqué en cas d'hypertension pulmonaire et parfois une cyanose aux extrémités.

Paraclinique

Le bilan comporte de façon systématique une biologie sanguine, un ECG, une radiographie du thorax. La confirmation du diagnostic est généralement apportée par l'échocardiographie. D'autres examens peuvent être pratiqués, selon les cas.

1. Biologie

Elle recherche les mêmes éléments que dans l'insuffisance cardiaque gauche. Le BNP est élevé dans les formes d'insuffisance cardiaque droite décompensée.

2. Électrocardiogramme

Dans l'insuffisance cardiaque droite pure, les signes les plus fréquents sont :

– bloc de branche droit ;
– déviation axiale droite du QRS ;
– fibrillation atriale ;
– onde P pulmonaire (de fort voltage).

3. Radiographie du thorax

Ce n'est pas sur une radiographie du thorax qu'on pose le diagnostic d'insuffisance cardiaque droite, mais on peut y voir :

– de gros hiles traduisant de grosses artères pulmonaires ;
– une cardiomégalie avec accentuation du bord cardiaque inférieur droit.

4. Échocardiographie

L'échocardiographie transthoracique doit être systématiquement réalisée en cas de suspicion d'insuffisance cardiaque droite. Les arguments en faveur que l'on recherche à l'échographie transthoracique sont les suivants :

– anomalies anatomiques : valvulopathie tricuspidienne, dilatation du ventricule droit, hypertrophie ventriculaire droite majeure ;
– flux anormaux : accélération des flux dans les rétrécissements valvulaires, fuites valvulaires, shunts. La fuite tricuspidienne est fréquente. Elle peut être organique (perforation valvulaire dans l'endocardite, rétraction des feuillets dans le rhumatisme articulaire aigu ou les tumeurs carcinoïdes…) ou fonctionnelle liée à la dilatation du ventricule droit ;
– anomalies de la cinétique du ventricule droit et/ou septum paradoxal, c'est-à-dire bombant dans le ventricule gauche en systole ;
– élévation des pressions de remplissage du ventricule droit évoquée par exemple devant la dilatation de la veine cave inférieure qui perd ses variations respiratoires ;
– élévation de la pression artérielle pulmonaire (systolique > 40 mmHg).

5. Cathétérisme cardiaque droit

Il n'est pas réalisé de façon systématique. Il trouve une élévation des pressions dans les cavités droites (pression diastolique du ventricule droit et pression auriculaire droite augmentées) et très souvent une hypertension pulmonaire. On distingue deux types d'hypertensions pulmonaires :

– précapillaire : la pression capillaire pulmonaire est normale ;
– postcapillaire : la pression capillaire pulmonaire est élevée, ce qui signifie que les pressions de remplissage sont élevées à gauche.

Formes étiologiques

L'insuffisance cardiaque droite peut résulter soit d'une maladie primitive du cœur droit, soit beaucoup plus fréquemment d'une hypertension pulmonaire, soit d'une compression par péricardite aiguë ou chronique.

1. Maladies primitives du cœur droit

Ce sont :

– rétrécissement tricuspidien rare vu dans le rhumatisme articulaire aigu, les tumeurs carcinoïdes ;
– insuffisance tricuspidienne organique vue dans le rhumatisme articulaire aigu, l'endocardite tricuspidienne, certains traitements au long cours (bromocriptine [= Parlodel]) ;
– infarctus ventriculaire droit, compliquant habituellement un infarctus du myocarde inférieur ;
– cardiopathies congénitales touchant le cœur droit…

2. Hypertensions pulmonaires

Les hypertensions pulmonaires précapillaires sont :

– le cœur pulmonaire aigu : c'est un tableau d'insuffisance cardiaque droite aiguë réalisé lors d'une embolie pulmonaire sévère. La pression artérielle pulmonaire systolique peut être très élevée (> 60 mmHg) ;
– le cœur pulmonaire chronique : c'est un tableau d'insuffisance cardiaque chronique secondaire à l'élévation de la pression artérielle pulmonaire provoquée par une pneumopathie chronique (par exemple BPCO) ou dans les suites d'une embolie pulmonaire (cœur pulmonaire chronique postembolique) ;
– l'hypertension pulmonaire primitive : cette maladie rare et grave touche plutôt les femmes jeunes. Elle est due à une atteinte des artérioles pulmonaires. L'hypertension artérielle pulmonaire précapillaire est souvent sévère. En plus de la dyspnée, le patient peut présenter des malaises d'effort ;
– l'hypertension pulmonaire des maladies de système (sclérodermie, lupus…) ;
– l'hypertension pulmonaire secondaire à certains traitements (anorexigènes) ;
– l'hypertension pulmonaire secondaire à la cirrhose du foie, au VIH.

Les hypertensions pulmonaires postcapillaires : toutes les atteintes du cœur gauche peuvent provoquer une élévation de la pression artérielle pulmonaire. Le tableau clinique est habituellement un tableau d'insuffisance cardiaque globale (droite + gauche).

Traitement

Le traitement symptomatique de l'insuffisance cardiaque droite chronique comporte essentiellement le régime hyposodé et les diurétiques.

En cas d'hypertension artérielle pulmonaire primitive ou secondaire à une maladie de système, il peut être utile de prescrire en outre une oxygénothérapie et des vasodilatateurs comme le bosentan (Tracleer), la prostacycline (Flolan) ou le sildénafil (Revatio).

Le traitement de l'insuffisance cardiaque droite aiguë a une particularité. En cas de pression artérielle basse ou peu élevée, il faut éviter tout médicament susceptible de provoquer une hypotension et un désamorçage de la pompe, en particulier les dérivés nitrés, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et les diurétiques.

Œdème aigu du poumon

L'œdème aigu du poumon est une urgence médicale d'évolution spontanée gravissime, réagissant le plus souvent bien au traitement. Il est dû soit à une insuffisance cardiaque (œdème aigu cardiogénique) soit à une altération de la barrière alvéolo-capillaire (œdème aigu lésionnel).

L'œdème aigu pulmonaire lésionnel peut être dû à une infection, à une noyade ou à un toxique (oxygène pur, par exemple, ou liquide gastrique dans le syndrome de Mendelson). Il réalise un syndrome de détresse respiratoire aigu (SDRA). Son traitement est différent de celui de l'œdème aigu pulmonaire cardiogénique et est fondé sur la ventilation en pression positive et l'antibiothérapie. Le diagnostic différentiel entre œdème aigu pulmonaire cardiogénique et lésionnel est souvent fait par le contexte. Il est cependant parfois nécessaire de mesurer la pression capillaire pulmonaire, élevée en cas d'œdème aigu pulmonaire cardiogénique, basse en cas d'œdème aigu pulmonaire lésionnel.

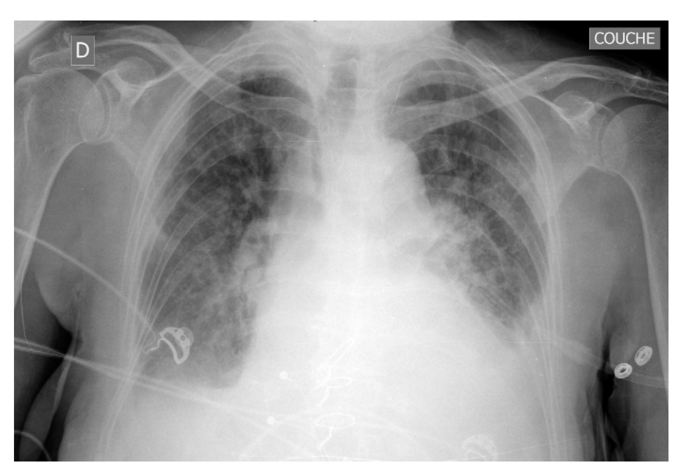


FIGURE 3 **Radiographie du thorax de face en position couchée.** Fils de fers sternaux en rapport avec une ancienne sternotomie. Opacités parenchymateuses diffuses bilatérales symétriques prédominant en région périhilaire. Comblement des 2 culs de sac costo-diaphragmatiques. Quoique la radiographie soit faite en position couchée, le rapport cardiothoracique très élevé permet d'affirmer la cardiomégalie. L'ensemble peut être interprété comme un œdème aigu du poumon avec épanchement pleural bilatéral compliquant une cardiopathie chronique.

Diagnostic clinique

Les principaux signes sont :

– polypnée avec orthopnée aiguë, c'est-à-dire s'installant en quelques heures ou quelques minutes, soulagée par la position assise (orthopnée) débutant souvent en cours de nuit ;
– tachycardie avec souvent galop gauche ;
– râles crépitants prédominant aux bases initialement puis s'étendant à l'ensemble des plages pulmonaires en « marée montante » avec parfois un grésillement laryngé ;
– expectoration mousseuse rarement rosée (couleur saumon) ;
– signes droits facultatifs.

La fébricule est rare.

Paraclinique

1. Biologie

La biologie standard est surtout utile pour le diagnostic différentiel. Une élévation modérée de la numération leucocytaire est possible (< 15 g/L).

Le BNP est presque toujours élevé ou très élevé.

La troponine est parfois discrètement élevée en dehors de tout syndrome coronaire aigu.

La gazométrie montre initialement l'association hypoxie-hypocapnie, puis hypoxie-normocapnie, puis hypoxie-hypercapnie dans les formes graves.

2. Électrocardiogramme

L'ECG est presque toujours anormal, aspécifique.

3. Radiographie du thorax (fig. 3)

La radiographie du thorax est anormale au cours de l'œdème aigu pulmonaire et montre :

– le plus souvent des opacités floconneuses non systématisées symétriques prédominant aux hiles évocatrices d'un œdème alvéolaire ;
– le plus souvent une cardiomégalie ;
– parfois des lignes de Kerley ;
– parfois un petit épanchement pleural bilatéral ou unilatéral prédominant à droite.

L'association d'opacités évocatrices d'œdème alvéolaire et d'une cardiomégalie est hautement évocatrice d'œdème aigu pulmonaire. Attention, les images d'œdème alvéolaire peuvent se voir dans des pneumopathies ou des œdèmes lésionnels.

4. Échocardiographie

Elle doit être réalisée idéalement en phase aiguë, souvent dans les jours qui suivent. Elle retrouve les signes déjà décrits dans l'insuffisance cardiaque gauche chronique. Les pressions de remplissage gauche sont élevées.

Formes étiologiques

1. Œdème aigu pulmonaire inaugural

L'œdème aigu pulmonaire peut être le mode d'entrée dans l'insuffisance cardiaque, par exemple lors d'une valvulopathie aiguë (rupture de cordage de la valve mitrale) ou lors d'un infarctus du myocarde. Dans ces cas, il n'y a habituellement pas de cardiomégalie.

2. Œdème aigu pulmonaire compliquant une insuffisance cardiaque chronique

Il résulte de l'association d'une cardiopathie sous-jacente chronique (voir paragraphe insuffisance cardiaque chronique) et d'un facteur déclenchant à rechercher parmi :

– écart de régime ;
– remplissage excessif par perfusions ;
– poussée d'hypertension artérielle ;
– tachycardie (fibrillation atriale, par exemple) ou bradycardie sévère ;
– infection pulmonaire ou urinaire ;
– ischémie coronarienne ;
– anémie ;
– insuffisance rénale.

Diagnostic différentiel

Dans la pratique, il faut surtout discuter deux autres diagnostics.

Les pneumopathies infectieuses : elles sont évoquées devant la fièvre, l'expectoration purulente, l'existence d'un foyer à l'auscultation, le syndrome inflammatoire majeur, l'élévation de la procalcitonine et une hypercapnie. Cependant, œdème aigu pulmonaire et infections sont souvent intriqués chez le sujet âgé. De plus, les pneumopathies peuvent être bilatérales et symétriques et s'accompagner de crépitants.

L'embolie pulmonaire : typiquement, elle s'accompagne de peu d'anomalies à l'auscultation et à la radiographie du thorax à la différence de l'œdème aigu pulmonaire. Cependant, elle peut donner un tableau droit et une élévation du BNP qui peuvent tromper.

Traitement

1. Traitement symptomatique initial

Le traitement est débuté d'emblée, avant la réception des résultats des examens paracliniques, au domicile ou aux urgences. Puis le patient est hospitalisé en soins intensifs avec surveillance de la pression artérielle, de la fréquence cardiaque, de la température, de la diurèse, de la saturation capillaire en oxygène et de l'ECG (scope) :

– sujet assis ;
– oxygène, de telle sorte que la saturation en $O_2 \geqslant 90$ % ;
– dérivés nitrés (isosorbide dinitrate, trinitrine) d'abord par voie sublinguale : une bouffée à répéter au bout de 3 minutes si la pression artérielle systolique > 110 mmHg, puis par voie intraveineuse (isosorbide dinitrate [= Risordan]). Attention ! on ne doit pas administrer de dérivé nitré en cas de pression artérielle systolique < 110 mmHg ou en cas de prise d'un stimulateur de l'érection de type sildénafil (Viagra) au cours des 24 heures précédentes en raison d'un risque de collapsus ;
– furosémide (Lasilix) ou bumétanide (Burinex) IV à une dose qui varie selon le contexte. Dans le cas habituel, 40 à 80 mg de furosémide suffisent. En cas d'insuffisance rénale sévère ou chez le patient déjà traité par des diurétiques de l'anse des doses plus élevées sont nécessaires.

2. Traitement étiologique

Dans quelques cas, on peut corriger en urgence la cause de l'œdème aigu du poumon :

– choc électrique externe en cas de fibrillation atriale très rapide
– reperfusion coronarienne en cas de syndrome coronaire aigu ;

3. Traitements à débuter après la phase aiguë

Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et les antialdostérones sont rapidement débutés après la phase aiguë.

Une prophylaxie de la thrombose veineuse par héparine de bas poids moléculaire est habituelle.

Les bêtabloquants sont débutés à petite dose, en général en fin d'hospitalisation.

Formes cliniques

1. Œdème aigu du poumon grave

Les signes de gravité sont :

– hypoxie sévère (SpO_2 < 85 %) ou ne réagissant pas rapidement au traitement conventionnel ;
– hypercapnie (sueurs, somnolence, $PaCO_2$ > 42 mmHg) ;
– bradypnée ;
– choc cardiogénique (*v. infra*).

Dans les formes avec hypoxie sévère ou hypercapnie, il faut recourir à la ventilation non invasive au masque en pression positive (CPAP). Si elle ne suffit pas, l'intubation est indiquée.

2. Choc cardiogénique

Cliniquement, la pression artérielle systolique est inférieure à 90 mmHg, avec oligurie, marbrures cutanées, froideur des extrémités. Biologiquement, il existe une insuffisance rénale, un foie cardiaque.

Le traitement n'est ni les inhibiteurs de l'enzyme de conversion, ni les dérivés nitrés, ni la ventilation non invasive, mais la dobutamine (Dobutrex), inotrope positif qui fait monter la pression artérielle.

3. Pseudo-asthme cardiaque

L'auscultation trouve alors habituellement un mélange de râles sibilants et de crépitants. Au traitement classique, on ajoute un aérosol de bronchodilatateur. •

P. Ambrosi et G. Habib déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts.

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

Parmi les exemples de dossiers :

- **Valvulopathie (insuffisance mitrale, insuffisance ou rétrécissement aortique) compliquée d'insuffisance cardiaque chronique.**
- **Diagnostic d'une dyspnée d'installation progressive chez un patient en fibrillation atriale avec coronaropathie (avec le diagnostic différentiel des autres causes de dyspnée chronique).**
- **Œdème aigu pulmonaire aux urgences sur poussée hypertensive chez le sujet âgé avec discussion des autres causes de dyspnée aiguë.**
- **Œdème aigu du poumon sur rupture de cordage mitral, p. ex. dans une endocardite.**
- **Embolie pulmonaire compliquée d'insuffisance cardiaque droite puis cœur pulmonaire chronique.**
- **Dossier thérapeutique et interactions médicamenteuses : patient en insuffisance cardiaque chronique sous inhibiteurs de l'enzyme de conversion + spironolactone + bêtabloquants en hyperkaliémie sous AINS + fièvre.**

232 – INSUFFISANCE CARDIAQUE DE L'ADULTE

PHYSIOPATHOLOGIE

Incapacité du cœur à assurer un débit sanguin suffisant pour satisfaire les besoins de l'organisme et/ou pressions de remplissage du ventricule gauche anormalement élevées

Principaux mécanismes en jeu

- Dilatation du VG : surcharge volumétrique (augmentation du VTD du VG : régurgitations valvulaires : IA, IM, IT), responsable d'une augmentation de la force de contraction -> dysfonction systolique prédominante
- Hypertrophie du VG : surcharge barométrique (augmentation de la postcharge : HTA, RA, RP) -> Dysfonction diastolique prédominante
- Mécanismes progressivement dépassés et deviennent délétères

Mécanismes adaptatifs neuro-hormonaux

- Système sympathique : effets inotrope et chronotrope positifs, vasoconstriction périphérique permettant une redistribution vasculaire aux organes nobles (cerveau, cœur) ; augmentation de la postcharge et du travail cardiaque
- Stimulation système RAA et rétention hydro-sodée : augmentation de la précharge et volémie, signes congestifs

ETIOLOGIES

Insuffisance cardiaque gauche	Insuffisance cardiaque droite
▪ Ischémique (athérosclérose coronarienne) : 1ère cause ▪ Cardiomyopathie dilatée idiopathique (rare forme familiale) ▪ Pathologies valvulaires ▪ Hypertensive ▪ Toxique (OH, anthracyclines) ▪ Carentielle (B1 ou béribéri) ▪ Cardiomyopathie hypertrophique obstructive et non obstructive ▪ Cardiomyopathie restrictive ▪ Myocardite (virale ++ ; maladie de Chagas en Amérique du sud) ▪ Cardiopathie de surcharge (hémochromatose et amylose) ▪ Cardiopathie congénitale non corrigée ▪ Cardiomyopathie du post-partum ▪ Sarcoïdose, collagénose, myopathie ▪ Hyperdébit (anémie, hyperthyroïdie, fistule AV, Paget, béribéri) ▪ Cardiomyopathie rythmique ou tachycardomyopathie due à un trouble du rythme rapide et prolongé (altération réversible en principe)	▪ Hypertension pulmonaire ▪ Cardiopathie congénitale avec shunt gauche – droit : communication inter-auriculaire, communication inter-ventriculaire ▪ Valvulopathie droite (rare) ▪ Péricardite constrictive, tamponnade ▪ Insuffisance cardiaque par hyperdébit ▪ Dysplasie arythmogène du ventricule droit ▪ Infarctus du ventricule droit **Bilan étiologique devant insuffisance cardiaque si FEVG basse** ▪ Coronarographie (pas de scintigraphie myocardique car difficile de faire la différence entre du bas débit et une ischémie) ▪ TSH (hypothyroïdie : myxœdème) ▪ Ferritine : hémochromatose ▪ Sérologie VIH avec accord

CLINIQUE

	IVG	IVD
Signes fonctionnels	▪ Dyspnée d'effort: NYHA, orthopnée ▪ Toux surtout la nuit ou à l'effort ▪ Hémoptysie : souvent associée à un OAP ▪ Asthénie, AEG, oligurie	▪ **Hépatalgie d'effort** ▪ Elle peut devenir permanent dans les formes évoluées
Signes cliniques	▪ Déviation du choc de pointe vers la gauche et en bas ▪ Tachycardie ▪ Pouls alternant dans les formes évoluées ▪ Bruits de galop gauche, éclat de B2 au foyer pulmonaire ▪ Souffle systolique d'insuffisance mitrale (fonctionnelle ++) ▪ Râles crépitants ou sibilants (pseudo-asthme cardiaque) ▪ Epanchement pleural : matité des bases des champs pulmonaires (fréquent et souvent bilatéral)	▪ Signe de Harzer ▪ Tachycardie ▪ Bruit de galop droit (B4) , éclat de B2 au foyer pulmonaire ▪ Souffle systolique d'IT fonctionnelle ▪ OMI : BL, prenant le godet, aux parties déclives ++ + ↗ poids ▪ Turgescence jugulaire, reflux hépato-jugulaire ▪ Hépatomégalie souvent pulsatile et douloureuse ▪ Formes évoluées : tableau d'anasarque

Insuffisance cardiaque associée à une dysfonction systolique du VG	Insuffisance cardiaque « classique » associée à une **FEVG inférieure à 45%**
Insuffisance cardiaque à fonction systolique préservée = insuffisance cardiaque diastolique	▪ Présence de symptômes et signes d'insuffisance cardiaque malgré **une FEVG normale ou subnormale (généralement FEVG ≥ 45%)** ▪ Plus fréquente chez les **sujets âgés et les femmes** ▪ Semble être favorisée par l'HTA et/ou une hypertrophie du VG, plus rarement un diabète

FACTEURS DECLENCHANTS de décompensation cardiaque

A rechercher en cas d'aggravation aiguë ou subaiguë des signes cliniques et des symptômes

- Non-observance du traitement, écart de régime
- Infection (notamment pulmonaire)
- Poussée hypertensive
- Ischémie myocardique
- Anémie
- Troubles du rythme ou de la conduction
- Introduction récente d'un inotrope négatif, d'un AINS
- Aggravation d'une insuffisance rénale
- Grossesse
- Embolie pulmonaire
- Exacerbation d'une insuffisance respiratoire

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- **ECG** : bloc de branche, hypertrophie ventriculaire gauche, séquelle d'infarctus, troubles du rythme ou de la conduction
- **Radiographie thoracique** : cardiomégalie, signe de stase pulmonaire (redistribution aux sommets, syndrome interstitiel, ligne de Kerley), épanchement
- **Biologie** : troponine, BNP, fonction rénale et hépatique, NFS, ionogramme, TSH
- **Echographie cardiaque** : recherche dysfonction systolique ou diastolique, mesure de la FEVG
- **Cathétérisme droit** : recherche d'hypertension pulmonaire, non systématique
- **Coronarographie** : si suspicion de cardiopathie ischémique
- **IRM cardiaque** : si ETT non contributive, mesure des volumes d'éjection, masse du VG et FEVG, étude fonction systolique segmentaire
- **Evaluation à l'effort** : épreuve d'effort, VO2max, test de marche de 6 minutes, éco-dobutamine

TRAITEMENT DE L'INSUFFISANCE CARDIAQUE SYSTOLIQUE

- Prévention de la progression de la dysfonction systolique, amélioration de la qualité de vie, prolongation de la survie
- Mesures hygiéno-ditétiques : régime hyposodé, exercice physique régulier, arrêt de l'alcool et du tabac, perte de poids, vaccination antigrippale, traitements à éviter
- Réadaptation cardiovasculaire
- Education thérapeutique
- Traitement médicamenteux :
  - IEC : en 1ère intention chez tous, avec FEVG < 40-45%
  - ARA II : si mauvaise tolérance tolérance des IEC ou en association aux IEC
  - Béta-bloquants : bisoprolol, nébivolol, carvédilol, uniquement à l'état stable, si IC d'origine ischémique
  - Diurétiques : de l'anse ou thiazidique, visée symptomatique, lutte contre la rétention
  - Anti-aldostérone : Aldostérone, toujours en association, IC évoluée (stade III et IV)
  - Digoxine : inotrope positif et chronotrope négatif, chez les sujets en FA
  - Dérivés nitrés
- Stimulation multisite : sonde de stimulation pour resynchronisation, indication stade III et IV malgré traitement médical bien conduit
- DAI : si FEVG ≤ 30-35%, prévention secondaire si mort subite récupérée, stade III et IV
- Transplantation cardiaque : IC sévère (III et IV), dysfonction systolique du VG réfractaire au traitement médicamenteux, < 65 ans
- Assistance circulatoire : IC sévère avec possible récupération, attente de transplantation

	STADE I	STADE II	STADE III	STADE IV
IEC et/ou ARA II	+	+	+	+
Bêtabloquants		+	+	+
Anti-aldostérone			+	+
Diurétiques (Lasilix)	+/-	+	+	+
Dérivés nitrés			+	+
Réadaptation		+	+++	+

TRAITEMENT DE L'OAP

- **Traitement urgent +++**
- Hospitalisation en unité de soins intensifs, transfert médicalisé via le 15
- Position semi-assise, à jeun
- Scope ECG, surveillance fréquence cardiaque, tension artérielle, diurèse, SpO2, signes de bas débit (marbrures, conscience, refroidissement des extrémités…)
- **Oxygénothérapie** pour maintenir la SpO2 > 90% ± VNI, voire IOT + VM
- Arrêt de tout médicament inotrope négatif
- **Diurétiques de l'anse** par voie IV pour obtenir rapidement (en 20 minutes) une diurèse d'environ 200mL, puis posologie adaptée pour maintenir une diurèse d'à peu près 100mL/h
- Supplémentation potassique
- **Dérivés nitrés** par voie IV (vasodilatateur surtout veineux donc diminution de la précharge), isosorbide dinitrate (Risordan®) si PAS > 100 mmHg
- **Anticoagulation préventive** par HNF ou HBPM
- **Traitement du facteur déclenchant** si possible
- En cas d'OAP réfractaire, **amines sympathicomimétiques** : dobutamine ± dopamine à fortes doses ou la noradrénaline
- **Ventilation non invasive**
- Discuter assistance circulatoire si échec

TRAITEMENT DE L'INSUFFISANCE CARDIAQUE DIASTOLIQUE

- Diurétiques à visée symptomatique si RHS
- IEC, β-B, inhibiteurs calciques bradycardisants?

- Traitement aigu identique
- Traitement au long cours : pas d'étude
- Traitement de la cause

PÉRICARDITE AIGUË

Dr Jean-Christophe Cornily, Dr Pierre-Yves Pennec, Pr Jean-Jacques Blanc
Département de cardiologie, CHU Cavale Blanche, 29609 Brest Cedex, France
jean-christophe.cornily@chu-brest.fr

OBJECTIFS

DIAGNOSTIQUER une péricardite aiguë.

IDENTIFIER les situations d'urgence et **PLANIFIER** leur prise en charge.

La péricardite se définit comme une inflammation des feuillets du péricarde. Elle est caractérisée typiquement par une douleur thoracique, un frottement péricardique et des anomalies électrocardiographiques.

Épidémiologie

L'incidence de la péricardite est de 1 à 2 % dans des séries autopsiques, ce qui suggère qu'elle peut être fréquemment infraclinique. Environ 5 % des hospitalisations aux urgences ou dans les services de médecine pour douleur thoracique sont des péricardites. La péricardite aiguë peut être sèche, fibrineuse, ou liquidienne, indépendamment de sa cause.

Diagnostic positif

Interrogatoire

L'élément clinique majeur est la douleur thoracique, le plus souvent rétrosternale ou précordiale, fluctuante avec les cycles respiratoires, augmentant avec l'inspiration. Il peut s'agir d'une gêne sourde, intercostale ou épigastrique ou au contraire d'une douleur violente, intolérable, bloquant l'inspiration. Elle est soulagée par la position penchée en avant. Sa durée est très variable, de quelques heures à plusieurs jours. Des prodromes peu spécifiques à type de fièvre, asthénie ou myalgies sont fréquents, mais les patients âgés sont souvent apyrétiques.

La dyspnée est le plus souvent absente, parfois simplement liée à la majoration de la douleur en inspiration.

Toux, hoquet et nausées peuvent être présents par irritation vagale et diaphragmatique. On retrouve également classiquement une douleur scapulaire par irritation du nerf phrénique qui, dans son trajet, frôle le péricarde.

Examen clinique

À l'auscultation, le cœur est le plus souvent rapide et régulier. L'élément majeur et pathognomonique est l'existence d'un frottement péricardique. Il est difficile à affirmer, car fugace dans le temps, variable dans son siège et son intensité et selon la position du malade. Son timbre va du simple « froissement de papier de soie » au « crissement du cuir neuf ». Son absence n'élimine pas le diagnostic.

Le reste de l'examen recherche les signes d'épanchement important, voire compressif, qui sont à dépister systématiquement (v. tamponade). Un épanchement pleural peut être associé.

Radiographie thoracique

Elle est le plus souvent normale en cas d'épanchement peu abondant. Elle apprécie l'état pleuro-pulmonaire et médiastinal, ce qui peut orienter vers une cause ou un diagnostic différentiel. Elle peut montrer une silhouette cardiaque globalement augmentée de volume, symétrique par rapport au bord gauche du sternum, avec comblement des espaces clairs rétrosternal et rétrocardiaque sur les clichés de profil. Lors des épanchements plus modérés, il peut s'agir simplement d'une rectitude du bord gauche. La scopie n'est plus utilisée dans cette indication.

Électrocardiogramme

Il doit être répété et comparatif. Aucun signe n'est spécifique. L'évolution classique en 4 stades, très évocatrice mais souvent dissociée, ne peut être établie qu'à distance.

Stade 1 : sus-décalage diffus du segment ST à concavité supérieure n'englobant pas l'onde T, sous-décalage du segment PR opposé à la polarité de l'onde P (**fig. 1**).

Stade 2 précoce : retour du segment ST à la normale avec persistance du sous-décalage du PR.

Stade 2 tardif : aplatissement puis inversion progressive des ondes T.

Stade 3 : inversion diffuse des ondes T.

Stade 4 : retour à la normale pouvant être tardif.

Les anomalies sont diffuses et toujours sans ondes Q de nécrose et sans images en miroir.

En cas d'épanchement volumineux, on peut observer un microvoltage et une alternance électrique.

Échocardiographie (fig. 2)

C'est l'examen capital tant pour affirmer le diagnostic positif que pour rechercher une étiologie et pour évaluer sa gravité. Elle montre l'épanchement en mode bidimensionnel et TM (espace vide d'écho), voire les signes de tamponade. Elle évalue son importance, son retentissement hémodynamique et son évolution. Elle recherche une pathologie associée. L'absence d'épanchement n'élimine pas le diagnostic.

Biologie

Les marqueurs de l'inflammation sont généralement élevés (hyperleucocytose, accélération de la vitesse de sédimentation, élévation de la CRP ultrasensible). La CRP est anormale dans plus de 75 % des cas, et est un marqueur de risque de récidive qui permettrait même, pour certains auteurs, de suivre l'activité de la maladie.

Diagnostic positif

Classiquement, le diagnostic positif de péricardite aiguë est posé devant la présence d'au moins deux des éléments suivants : douleur thoracique caractéristique, frottement péricardique,

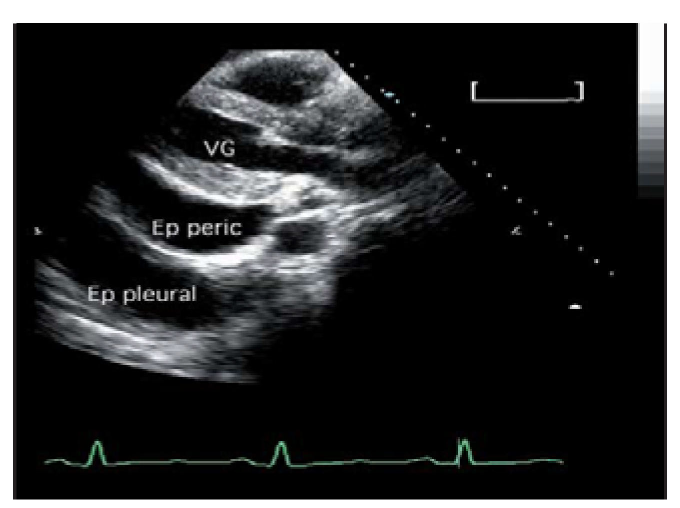


FIGURE 2 **Échocardiographie bidimensionnelle par voie parasternale gauche.**
L'épanchement péricardique volumineux (Ep péric) entoure le ventricule gauche (VG) et est associé à un épanchement pleural (Ep pleural) probablement plus facile à ponctionner.
Le péricarde n'est à drainer en urgence qu'en cas de tamponade, ce que cette seule image ne peut affirmer.

FIGURE 1 Électrocardiogramme d'un patient de 35 ans souffrant de péricardite aiguë bénigne. Le tracé montre un rythme sinusal vers 95 battements/min, un PR normal, des QRS fins avec un axe normal sans hypertrophie sans ventriculaire gauche, sans ondes Q de nécrose. Il existe un sous-décalage diffus du segment ST et un sus-décalage diffus du ST à concavité supérieure. Ce tracé est typique d'une phase 1 de péricardite.

troubles de la repolarisation démonstratifs à l'électrocardiogramme, épanchement péricardique à l'échocardiographie. Toutefois, la présence de l'un d'eux suffit lorsqu'il s'agit d'un frottement péricardique confirmé par deux observateurs, ou la constatation échographique d'un épanchement.

Diagnostic différentiel

Pathologie coronarienne aiguë

C'est le diagnostic differentiel qui doit être éliminé avec certitude dans le délai le plus bref. Les éléments aidant au diagnostic sont présentés dans le **tableau 1**.

Autres diagnostics différentiels

L'embolie pulmonaire nécessite un traitement anticoagulant urgent contre-indiqué dans la pathologie du péricarde.

La dissection aortique peut être associée à un épanchement péricardique hémorragique et constitue une urgence chirurgicale absolue.

Les urgences abdominales sont à évoquer systématiquement.

Les pathologies pariétales thoraciques se retrouvent en particulier chez les patients jeunes et actifs.

Diagnostic étiologique

Bien que conditionnant le pronostic et l'évolution, une étiologie n'est mise en évidence que dans 20 % des cas. L'ensemble des causes sont détaillées dans le **tableau 2**.

Péricardite aiguë « bénigne »

La péricardite aiguë idiopathique est extrêmement fréquente mais il ne faut pas méconnaître une cause potentiellement grave et curable. L'affection virale est la cause retrouvée le plus fréquemment. Elle est due soit à une attaque virale directe, soit à la réponse immunitaire, soit aux deux.

Les éléments cliniques ou paracliniques qu'il faut préciser lors du diagnostic initial de péricardite aiguë bénigne sont rapportés dans le **tableau 3** (recommandations de la Société européenne de cardiologie, 2004). En cas de péricardite aiguë bénigne, aucun bilan étiologique, aussi onéreux qu'inutile, n'est indiqué.

Péricardite tuberculeuse

Sa fréquence diminue actuellement en Europe, en dehors des patients immunodéprimés. Il s'agit rarement d'une péricardite

TABLEAU 1 — La pathologie coronarienne : diagnostic différentiel de la péricardite aiguë

	PÉRICARDITE AIGUË	ORIGINE CORONARIENNE
Caractéristiques de la douleur		
début	le plus souvent brutal	le plus souvent crescendo
localisation	rétrosternale ou précordiale gauche	rétrosternale ou précordiale gauche
irradiation	comme pour l'ischémie	épaules, bras, cou…
type	ponctuelle, en coup de couteau, parfois sourde, oppressante	poids ou brûlure
inspiration	aggravée	sans effet
durée	persistante avec paroxysmes	habituellement intermittente
sensibilité aux mouvements	oui	non
position	soulagée par l'antéflexion du tronc	sans effet
dérivés nitrés	sans effets	efficaces
Paramètres cliniques		
enzymes	normaux ou élevés	élevés
frottement	oui	non sauf péricardite de l'infarctus du myocarde
B3	absent sauf si préexistant	parfois présent
B4	absent sauf si préexistant	souvent présent
Données électrocardiographiques		
ST	sus-décalage diffus, concave en haut sans miroir	signes focaux
sous-décalage du PQ fréquent	fréquent	rare
ondes T	inversées après que le point J est revenu à la normale	inversées avant que le point J ne soit revenu à la normale
arythmies	rares sans cardiopathie sous-jacente	fréquentes
troubles conductifs	rares sans cardiopathie sous-jacente	fréquents

TABLEAU 2

Causes des péricardites aiguës

Causes	Incidence
Péricardite infectieuse	
virale	30-50 %
bactérienne	5-10 %
mycotique	rare
parasitaire	rare
Péricardite des maladies auto-immunes	
lupus érythémateux disséminé	30 %
polyarthrite rhumatoïde	30 %
spondylarthrite ankylosante	1 %
sclérodermie	> 50 %
dermatomyosite	rare
périartérite noueuse	rare
syndrome de Reiter	2 %
fièvre méditerranéenne familiale	0,7 %
Processus auto-immun	
rhumatisme articulaire	20-50 %
syndrome post-cardiotomie	20 %
syndrome de Dressler	1-5 %
péricardite chronique auto-immune	23 %
Péricardite et épanchements péricardites dans les maladies d'organes proches	
infarctus du myocarde aigu	5-20 %
myocardite	30 %
anévrisme de l'aorte	rare
infarctus pulmonaire	rare
pneumopathie	rare
pathologies de l'œsophage	rare
épanchement de l'insuffisance cardiaque chronique	rare
péricardite paranéoplasique	fréquent
Péricardites des désordres métaboliques	
péricardite urémique	fréquent
myxœdème	30 %
maladie d'Addison	rare
acidocétose diabétique	rare
péricardite cholestérolique	très rare
grossesse	rare
Péricardite traumatique	
traumatisme direct ou indirect	rare
Péricardite néoplasique	
tumeur primitive	rare
tumeur secondaire	fréquent

aiguë mais plutôt d'une pathologie insidieuse découverte au stade d'épanchement abondant devant une cardiomégalie radiologique. La mortalité en l'absence de traitement approche 85 %, la constriction 30 à 50 %. Le diagnostic est porté devant l'identification de *Mycobacterium tuberculosis* dans le liquide ou le tissu péricardique ou devant la présence de granulomes épithélioïdes et gigantocellulaires. La PCR identifie l'ADN de la mycobactérie rapidement, sur de très faibles volumes de liquide. La péricardioscopie et les biopsies de péricarde sont parfois nécessaires. La notion de contage, de virage récent des réactions tuberculiniques, et la découverte d'une tuberculose extra-péricardique doivent faire démarrer le traitement spécifique sans tarder.

Péricardite de l'insuffisance rénale

Il s'agit en général d'épanchements volumineux. Il en existe deux formes : la péricardite urémique des insuffisants rénaux sévères (6 à 10 %) et la péricardite associée à la dialyse (13 % des dialysés). Le traitement est celui de la néphropathie associé au drainage en cas de tamponade et à l'adaptation de la dialyse.

Péricardite de l'infarctus du myocarde

Elle est fréquente à la phase précoce (10 à 15 % des cas) mais est devenue exceptionnelle plus tardivement comme dans le syndrome de Dressler (douleurs articulaires, pneumopathie, épanchements pleuraux, syndrome inflammatoire à 2 ou 3 semaines d'un infarctus).

Autres causes

La péricardite est fréquente dans les maladies auto-immunes, dans les néoplasies, en post-radiothérapie, au cours du sida, en post-péricardotomie (après une chirurgie cardiaque). La péricardite purulente est devenue rarissime et ne survient que dans des cas très particuliers de suppuration locorégionale ou générale.

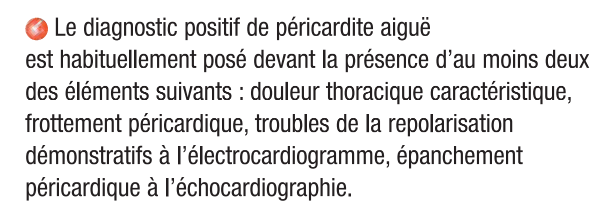
Identification des patients à haut risque

La fièvre > 38 °C, l'apparition subaiguë des symptômes, l'immunodépression, les traumatismes, l'anticoagulation orale, la myocardite, l'importance de l'épanchement (> 20 mm), la tamponade et la non-réponse rapide au traitement anti-inflammatoire sont à la fois des facteurs de risque de péricardite « non virale, non idiopathique » et des facteurs de moins bon pronostic. Ces éléments doivent faire pratiquer un bilan étiologique.

Complications aiguës

Tamponade

La tamponade cardiaque est une compression aiguë du cœur consécutive à une accumulation péricardique de liquide, de caillots sanguins ou de gaz résultant d'une suffusion, d'un traumatisme ou d'une rupture du cœur. C'est la complication la plus redoutable des péricardites, mettant en jeu le pronostic vital. Elle



Péricardite aiguë

POINTS FORTS À RETENIR

- Le diagnostic positif de péricardite aiguë est habituellement posé devant la présence d'au moins deux des éléments suivants : douleur thoracique caractéristique, frottement péricardique, troubles de la repolarisation démonstratifs à l'électrocardiogramme, épanchement péricardique à l'échocardiographie.
- La forme la plus fréquente est la péricardite aiguë bénigne dont l'étiologie virale est plus souvent supposée que démontrée.
- La prise en charge est basée sur le repos et les AINS ; le pronostic est excellent même si les récidives sont fréquentes (20 %). Il n'y a pas de lien entre récidive et risque de tamponade ou de constriction.
- La pathologie coronarienne est le diagnostic différentiel qui doit être éliminé avec certitude dans le délai le plus bref.
- La tamponade est une pathologie redoutable mettant en jeu le pronostic vital, nécessitant un diagnostic et une prise en charge en urgence absolue, qui peut compliquer à peu près toutes les causes de péricardite aiguë.
- Une myocardite aiguë peut accompagner la péricardite aiguë. Le pronostic dépend largement du degré de nécrose inflammatoire myocardique et des éventuels troubles du rythme. La myopéricardite peut se limiter à une simple montée enzymatique sans signes cliniques ou aboutir très rapidement à une défaillance myocardique majeure avec choc cardiogénique.

nécessite un diagnostic et une prise en charge en urgence absolue et peut compliquer à peu près toutes les causes de péricardite aiguë. Néanmoins, les causes les plus fréquentes sont les hémopéricardes traumatiques ou iatrogéniques (sur cathétérisme), les péricardites néoplasiques, la tuberculose et exceptionnellement les suites de péricardite virale. Elle est parfois révélatrice de la pathologie causale (néoplasie). L'élévation de la pression intrapéricardique entraîne une gêne progressive au remplissage diastolique ventriculaire, puis une diminution du volume d'éjection systolique et du débit cardiaque. Plus la constitution de l'épanchement est rapide, moins le volume toléré est important (de quelques dizaines de mL en cas de plaie du cœur à plus d'un litre en cas d'épanchement métastatique ou tuberculeux).

1. Clinique

La clinique est plus ou moins bruyante selon la rapidité de constitution de l'épanchement.

Signes fonctionnels : le plus souvent, le patient est dyspnéique, polypnéique, orthopnéique avec des douleurs thoraciques non spécifiques. Lorsque la tamponade a un développement chronique, on peut noter une perte de poids, une anorexie et une asthénie importante.

Signes d'examen : les signes d'insuffisance cardiaque droite sont constants (reflux hépato-jugulaire, turgescence jugulaire, foie cardiaque et parfois ascite et œdèmes des membres inférieurs) ; le cœur est rapide (> 100 batt/min), le frottement peut être présent même en cas d'épanchement important ; les bruits du cœur sont souvent sourds. Il peut exister une hypotension artérielle systolique avec pincement de la différentielle signant le choc. Le pouls paradoxal est présent dans plus de deux tiers des cas. Il se définit par une réduction inspiratoire de la pression artérielle systolique d'au moins 10 mmHg par rapport à l'expiration.

2. Examens complémentaires

Aucun examen ne doit retarder le drainage en urgence une fois le diagnostic affirmé par l'échocardiographie qui guide la péricardiocentèse. Dans les rares cas où le patient est dans un état hémodynamique catastrophique du fait de l'évolution rapide de la tamponade, le médecin peut même être amené à réaliser une péricardiocentèse sur les seuls éléments cliniques.

Électrocardiogramme : les anomalies sont identiques à celles de la péricardite aiguë avec généralement un microvoltage dans les dérivations frontales. L'apparition d'une alternance électrique est un argument plus spécifique de tamponade et reflète les mouvements pendulaires du cœur au sein de l'espace péricardique.

Radiographie de thorax : il n'y a pas de signe radiologique de tamponade. Le cœur peut apparaître de taille normale au cours de la tamponade aiguë ; la silhouette cardiaque est élargie quand l'épanchement dépasse 250 mL (aspect en carafe).

Échocardiographie : elle permet de confirmer la présence d'un épanchement et d'évaluer son retentissement hémodynamique (**fig. 2**). Les signes échographiques de tamponade cardiaque sont surtout des signes de collapsus des cavités droites (en mode bidimensionnel et TM) et des variations inspiratoires des flux transvalvulaires (en mode Doppler).

Cathétérisme cardiaque : le cathétérisme cardiaque n'est plus pratiqué dans le cadre du bilan de la tamponade.

Myopéricardite

Elle correspond à l'extension du processus inflammatoire du péricarde au myocarde et constitue donc une complication potentielle de la péricardite aiguë. Son diagnostic par rapport à la péricardite se définit par la coexistence d'un mouvement enzymatique « franc » (CPK, troponine I ou T, myoglobine, TNF) et d'une dysfonction myocardique segmentaire et/ou globale. La fixation d'anticorps antimyosine marqués à l'indium 111 ou des changements structurels à l'IRM aident au diagnostic, mais seules les biopsies endo- ou épimyocardiques apportent la preuve diagnostique. Le pronostic dépend largement du degré

de nécrose inflammatoire myocardique. La myopéricardite peut se limiter à une simple montée enzymatique sans signes cliniques ou aboutir très rapidement à une défaillance myocardique majeure compliquée d'un choc cardiogénique et/ou de troubles du rythme graves. Le retour ad integrum après l'épisode aigu est la règle.

Péricardite récidivante

La récidive constitue la complication la plus fréquente de la péricardite aiguë bénigne (environ 20 % des cas). Il n'y a pas de lien entre récidive et risque de tamponade ou de constriction. Le problème essentiel posé par ces récidives est donc thérapeutique.



Éléments à préciser lors du diagnostic initial de péricardite aiguë même « bénigne »

Bilan nécessaire dès le premier épisode
- examen clinique comprenant une auscultation soigneuse
- ECG à répéter
- échocardiographie
- radiographie thoracique de face et profil
- biologie
  - → CRP, LDH, leucocytes (marqueurs de l'inflammation)
  - → troponine Ic, CK-MB (marqueurs de lésion myocardique)

Péricardite chronique constrictive

Comme son nom l'indique, la péricardite chronique constrictive n'entre ni dans le cadre nosologique de la péricardite aiguë ni dans celui des situations d'urgence. Toutefois, cet épaississement fibreux, calcifié, du sac péricardique qui entraîne, par la gêne au remplissage ventriculaire, un tableau d'adiastolie chronique, doit être évoqué en tant que complication chronique de certaines péricardites aiguës.

1. Causes

Elle complique surtout les péricardites tuberculeuses mais parfois aussi les péricardites purulentes, post-radiothérapiques, traumatiques, urémiques mais pratiquement jamais les péricardites d'étiologie virale.

2. Clinique

Les signes cliniques sont directement liés à l'augmentation des pressions de remplissage auriculo-ventriculaires droites et veineuses systémiques. On observe donc la présence de symptômes de congestion pulmonaire (dyspnée, toux, orthopnée). Les épanchements pleuraux et l'ascite sont fréquents. L'altération de l'état général est fréquente également.

À l'examen, le signe le plus important est la turgescence jugulaire qui est constante et majorée à l'inspiration. Le signe de Kussmaul (accroissement inspiratoire de la pression veineuse systémique) est parfois difficile à retrouver. L'hépatomégalie est ferme ou dure, vasculaire, souvent douloureuse. Les œdèmes des membres inférieurs sont plus rares.

3. Examens complémentaires

Le diagnostic est basé sur la clinique et sur l'échocardiographie qui peut apporter des arguments pour une adiastolie. Électrocardiogramme, radiographie thoracique, IRM, scanner apportent un faisceau d'arguments souvent non spécifiques.

En fait, c'est actuellement encore le cathétérisme droit qui confirme le diagnostic. Il permet l'évaluation des patients suspects de

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

Un cas clinique devant traduire la transversalité qui est recherchée dans la réforme du programme du 2e cycle des études médicales ne peut pas porter sur une péricardite aiguë bénigne qui survient généralement chez un adulte jeune, sain et dont les risques, en dehors de la tamponade toujours possible, sont limités à la récidive. La démarche diagnostique étiologique doit donc être guidée par le contexte clinique qui doit être au moins sous-entendu dans l'énoncé. Il sera par exemple indispensable de rechercher une néoplasie devant tout épanchement important. Le cancer primitif suspecté dépendra directement du terrain (cancer broncho-pulmonaire chez un fumeur ou adénocarcinome mammaire chez une femme jeune).

La tuberculose est également un grand classique de l'internat et devra être au moins envisagée par l'étudiant dans un dossier complexe.

péricardite constrictive. On l'utilise pour s'informer sur l'élévation et l'égalisation des pressions de remplissage diastolique, calculer l'effet de la péricardite constrictive sur le volume d'éjection et le débit cardiaque, évaluer la fonction systolique myocardique, permettre la différenciation entre péricardite constrictive et myocardiopathie restrictive et exclure la compression des artères coronaires par le péricarde fibreux. Les calcifications sont souvent bien visibles en scopie.

Traitement

Péricardite aiguë d'allure bénigne

Les preuves conduisant aux recommandations sur le traitement de la péricardite aiguë et de ses récurrences sont peu nombreuses et issues de petites études, souvent de qualité moyenne.

Une hospitalisation courte peut se discuter. Le repos est nécessaire. Le traitement est basé sur les anti-inflammatoires non stéroïdiens, l'aspirine (3 g/j) ou l'indométacine (100 mg/j). La durée de traitement n'est pas établie, donc variable, mais est classiquement de 1 à 3 semaines. La colchicine (3 mg le premier jour, 2 mg le deuxième jour puis 1 mg/j) peut également être utilisée seule ou en association à l'aspirine. Cette association prolongée au moins trois mois semble être bénéfique sur les récidives. La corticothérapie est contre-indiquée initialement, car elle augmente le risque de récidive.

Le traitement des récidives peut reposer sur une reprise du traitement initial ou sur l'association colchicine + aspirine. Une évolution atypique ou traînante, tout comme une récidive, doit faire réaliser un bilan étiologique complet avec éventuellement des biopsies péricardiques.

Tamponade

La tamponade impose un drainage péricardique en (extrême) urgence par péricardiocentèse sous échoguidage ou par chirurgie, avec dans ce cas réalisation de biopsies péricardiques. Le remplissage vasculaire et les amines inotropes positives aident au maintien d'un débit ventriculaire gauche dans l'attente du drainage mais ne doivent pas le retarder.

Myopéricardite

Lorsqu'il n'y a qu'une montée enzymatique légère ou une atteinte modérée de la cinétique ventriculaire, le traitement est identique à celui d'une péricardite aiguë bénigne. Lorsque l'atteinte péricardique n'est plus qu'un épiphénomène, c'est l'altération de la fonction myocardique qui détermine le pronostic et donc le traitement. Il peut aller jusqu'à la mise sous assistance cardiaque en urgence en cas de déchéance myocardique fulminante. À la différence de la péricardite aiguë, l'hospitalisation en unité de soins intensifs de cardiologie est impérative, avec surveillance prolongée.

Péricardite chronique constrictive

Le traitement est exclusivement chirurgical : péricardiectomie complète. Un traitement antituberculeux est souvent associé de principe.•

J.-C. Cornily et J.-J. Blanc déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts.
P.-Y. Pennec n'a pas fourni de déclaration de conflits d'intérêts.

Texte basé sur les recommandations de la Société européenne de cardiologie :
Maisch B, Seferovic PM, Ristic AD, et al. Task Force on the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. Guidelines on the diagnosis and management of pericardial diseases executive summary. Eur Heart J 2004;25:587-610.

233 – PERICARDITE AIGUE

Inflammation aigue des feuillets péricardiques
Risque de tamponnade ou d'évolution vers la constriction

Présence d'au moins 2 critères pour confirmer le diagnostic

- Douleur thoracique évocatrice
- Frottement péricardique
- Modifications ECG typiques
- Epanchement péricardique

→ ECG et échocardiographie systématiques

CLINIQUE

DOULEUR
- Précordiale gauche (ou rétro-sternale) à type de brûlure ou constriction
- Peut simuler une douleur angineuse mais
  - Ne survient pas à l'effort
  - Résistante à la trinitrine, Prolongée
  - Augmentée à la toux, inspiration profonde et en décubitus
  - Diminuée en antéflexion

FIEVRE
- Modérée, souvent présente d'emblée (retardée dans l'IDM)
- Associée à un syndrome grippal qui précède la péricardite virale de quelques jours : myalgies, asthénie

FROTTEMENT PERICARDIQUE +++
- Bruit superficiel, précoce, fugace, intensité variable dans temps et position
- Systolo-diastolique
- Rapeux : « crissement de cuir neuf » ou doux : « froissement de soie »
- Persiste en apnée +++ (≠ frottement pleural)
- Souvent accompagné d'une tachycardie
- Son absence n'élimine pas le diagnostic

SIGNES DROITS : suspecter une tamponnade +++

SIGNES ASSOCIES POSSIBLES
- Dyspnée ± soulagée par antéflexion, toux sèche
- Dysphonie, hoquet
- Epanchement pleural



SIGNES ECG

A répéter, **peut être normal**

Anomalies diffuses, non systématisées, sans image en miroir, évoluant en 4 phases :
- **Stade I** : Sus-décalage ST circonférentiel, concave vers le haut, souple, onde T positives le 1er jour
- **Stade II** : retour à la ligne isolélectrique du segment ST et aplatissement des ondes T entre la 24-48e heure
- **Stade III** : Négativation sirconférentielle des ondes T asymétriques (1ère semaine)
- **Stade IV** : Retour à la ligne isoélectrique du segment ST et ondes T (1er mois)

Autres signes à rechercher ++
- **Sous-décalage du segment PQ** : signe précoce, évocateur ++
- **Microvoltage diffus** : si épanchement important (amplitude QRS < 5 mm en périphérique et < 10 mm en précordial)
- **Tachycardie sinusale**
- **Troubles du rythme supra-ventriculaire** : ESA, FA, flutter atrial

COMPLICATIONS

A COURT TERME

MYOCARDITE
- Tableau d'insuffisance cardiaque fébrile, parfois d'état de choc.
- Souvent de cause inconnue ou virale
- Parfois fulminante.
- Intérêt de l'échocardiographie et surtout de l'IRM

TAMPONNADE (QS)

A LONG TERME

PERICARDITE RECIDIVANTE
- Souvent suite a une durée de traitement insuffisante
- Fréquente entre 3 mois et 3 ans après une péricardite aigue virale
- La colchicine semble en prévenir la survenue.

PERICARDITE CHRONIQUE (> 3 mois)
- Problème étiologique surtout en l'absence de contexte évocateur de péricardite aigue virale.
- Peut nécessiter une péricardoscopie par fibres optiques avec prélèvement dirige biopsique.
- Fait suspecter une péricardite tuberculeuse mais causes néoplasiques plus fréquemment retrouvées

PERICARDITE CONSTRICTIVE
- Evolution vers une constriction modérée dans < 10% des cas et habituellement régressive en < 3 mois.
- Liée a un épaississement fibreux du péricarde ou fibrocalcaire (TDM ++) : calcifications péricardiques, pas de cardiomégalie à la radio thorax
- Tableau d'adiastolie avec égalisation des pressions télédiastoliques des 4 cavités cardiaques.
- Tableau clinique d'insuffisance ventriculaire droite ++ (et gauche)
- Diagnostic échographique (oreillettes dilatées, ventricules normaux, septum paradoxal, péricarde épaisse, VCI et veines sus-hépatiques dilatées) ± cathétérisme droit (aspect de dip-plateau ++)
- Diagnostic différentiel avec les myocardiopathies restrictives.
- Traitement préventif +++ ; parfois chirurgical (décortication chirurgicale)

BILAN COMPLEMENTAIRE

RADIO THORACIQUE	▪ Anormale uniquement si épanchement important : cardiomégalie symétrique en carafe ▪ Rechercher des arguments pour une étiologie – Lésions tuberculeuses – Opacité pulmonaire néoplasique – Calcifications péricardiques ou pleurales – Epanchement pleural
BILAN BIOLOGIQUE	▪ **Syndrome inflammatoire** : NFS, VS, CRP ▪ **Enzymes cardiaques** : marqueurs de nécrose : troponine I ou T ou CPK-MB (myocardite associée ?) ▪ **Ionogramme sanguin, urée, créatinine** ▪ Hémocultures si fièvre ▪ Sérologie VIH, discuter l'IDR
ECHOGRAPHIE CARDIAQUE TRANS-THORACIQUE	▪ Peut être normale ▪ Epanchement péricardique : lame péricardique anéchogène ou décollement des 2 feuillets péricardiques ▪ Péricardite possible sans épanchement : péricardite sèche ▪ Apprécie abondance, topographie, tolérance hémodynamique ▪ Recherche signes de tamponnade ▪ Recherche de signes de faveur d'une étiologie ▪ Masse péricardique : métastase ou caillots dans cadre d'une péricardite néoplasiue ▪ Epanchement cloisonné : bandes de fibrine
En 2e INTENTION	▪ TDM thoracique et IRM cardiaque : si mauvaise échogénicité ou si péricardite néoplasique ou épanchement cloisonné ▪ Ponction péricardique : si tamponnade, forte suspicion d'étiologie néoplasique ou épanchement abondant symptomatique malgré traitement médical bien conduit depuis 7j + analyse : – Glucose, protides, lactates déshydrogénase – Cytologie et bactériologie (Direct : Gram + Ziehl + culture) – Techniques de PCR (origine virale ou TB) ▪ Drainage péricardique chirurgical : si péricardite aigue purulente

TRAITEMENT DE LA PERICARDITE AIGUE BENIGNE

- Hospitalisation, repos au lit +++
- Arrêt de travail
- Antalgiques
- AINS : Ibuprofène 300-800 mg /6-8h ou ASPIRINE 300-600 mg/4-6h pendant 1 mois, avec arrêt progressif après ETT de contrôle à 1 mois
- Protection gastrique
- Colchicine (0,5mgx2)
  - Seule ou avec ibuprofène : en 1ère intention ou si échec de l'aspirine
  - ↘ douleur et récidives, mais interactions médicamenteuses +++ (cyt p450)
  - Surv biologique stricte : transaminases, créatinine, CPK, NFS-plaquettes
  - Dose ½ si : < 70kg, > 70 ans, IR (clairance < 35 ml/min)
  - CI si IR sévère
- Pas d'indication des corticoïdes : risque théorique de réplication virale

FAUT-IL HOSPITALISER ?

Pas d'hospitalisation systématique
Utile pour réaliser l'enquête étiologique, dépister une éventuelle complication et débuter le traitement.

Hospitalisation si : Tableau clinique orientant vers une étiologie ou Facteurs prédictifs de tamponnade
- Fièvre > 38t°
- Symptômes présents depuis plusieurs semaines
- Patient immunodéprimé
- Patient sous AVK
- Apres un traumatisme thoracique
- Myocardite associée
- Epanchement péricardique abondant (> 20tmm) ou tamponnade
- Résistance au traitement anti-inflammatoire (aspirine ou AINS) depuis 7 j

ETIOLOGIES

PERICARDITES AIGUES VIRALES ou IDIOPATHIQUES +++ **90%**	▪ Sujet jeune, homme, syndrome grippal ▪ Début brutal, fébrile, tableau clinique typique ▪ Echographie cardiaque normale le plus souvent ▪ Epanchement pleural souvent associé ▪ Virus nombreux : entéroV (coxsackies A et B), échoV, adénoV, CMV, parvoB19, EBV, HCV, VIH, VHC, influenzae ▪ Sérologies répétées à 15j d'intervalle ou PCR sur liquide péricardique ou biopsie → Inutile dans les formes sans gravité ▪ Evolution favorable ; Complications : récidive ++ (30-50%), tamponnade ou péricardite constrictive rare ▪ Péricardite chronique récidivante : se discute des traitements spécifiques : Ig, IFNα ▪ SI VIH : péricardite fréquente avec épanchement, mécanismes multiples liés à – Infection virale par le VIH ou d'autres virus – Surinfection bactérienne ou fongique chez un patient immunodéprimé – Présence d'un lymphome ou sarcome de Kaposi
PERICARDITE PURULENTE	▪ Rare, grave, sujets immunodéprimés ++ ou avec infection sévère (septicémie, pleuroPNP, chirurgie thoracique) ▪ Staphylocoque, pneumocoque, streptocoque, BGN ▪ Complications : tamponnade ++, péricardite constrictive ++ ▪ Traitement : ATB IV adaptée prolongée + drainage péricardique chirurgical systématique
PERICARDITE TUBERCULEUSE	▪ Péricardite subaiguë liquidienne, AEG, fièvre modérée persistante ▪ Terrain : sujet tuberculeux, âgé, greffé, VIH+, alcoolique, notion de contage ▪ Anomalies radiologiques pulmonaires fréquentes ▪ Recherche de BKK, PCR, fortes concentration d'adénosine déaminase dans liquide péricardique ± ponction-biopsie péricardique ▪ Traitement antituberculeux 1 an + corticothérapie (↘ risque évolution vers péricardite constrictive) ▪ Complications : récidive, tamponnade ++, péricardite constrictive ++
PERICARDITE NEOPLASIQUE	▪ Métastases de tumeur secondaire : K bronchique, sein, mélanomes, leucémies, lympomes, sarcome Kaposi (VIH) ▪ Tumeur primitive du péricarde (mésothéliome péricardique primitif) : rarissime, 40x moins fréquent que les 2r ▪ Epanchement hémorragique ++, tamponnade +++ ▪ Diagnostic par ETT (± TDM ou IRM cardiaque), liquide et biopsie péricardique ▪ Récidive fréquente : suivi clinique et échographique ++
PERICARDITE de l'IDM	▪ Précoce : J3-J5, évolution favorable au décours d'un IDM transmural ▪ Tardive (2-16 semaines) : syndrome de Dressler : fièvre + péricardite + pleurésie + arthralgies + AEG + syndrome inflammatoire important + allongement du QT (rare depuis reperfusion coronaire précoce)
PERICARDITE au cours MALADIE SYSTEMIQUES	▪ Lupus, PR, sclérodermie, PAN, dermatomyosite ▪ Péricardite AI : fréquentes, diagnostic d'élimination ▪ Arguments en faveur : ↗ lymphocytes, Ac anti-sarcolemme dans liquide péricardique, myocardite associée
PERICARDITE et IRénaleC	▪ Péricardite urémique : IR sévère non dialysée, dans les semaines suivant la mise en route de la dialyse ▪ Péricardite chez dialysé chronique : traitement épurateur inadapté
SYNDROME POST-PERICARDIOTOMIE	▪ Origine immunologique, dans les jours/mois suivant la chirurgie cardiaque ou après transplantation ▪ Tamponnade possible, péricardite constrictive +++ (1ère cause)
CAUSES RARES	▪ Dissection aortique avec tamponnade ▪ Irradiation thoracique : 1 an après ▪ Traumatismes thoraciques ou cardiaques, post-cathétérisme (ablation arythmie par RF, pose stimulateur cardiaque) ▪ Médicaments : hydralazine, pénicilline ▪ Hypothyroïdie ▪ RAA

TAMPONNADE

Compression des cavités droites puis gauches par un épanchement péricardique abondant et/ou d'installation brutale → Tableau d'adiastolie avec impossibilité de remplissage cardiaque → ↘ PAS → Risque d'ACR
Urgence diagnostique et thérapeutique +++
Sa confirmation échographique impose le drainage.

ETIOLOGIES LES PLUS FREQUENTES
- Péricardites néoplasiques
- Péricardites tuberculeuses
- Hémopéricarde : traumatisme dissection aortique, post-chirurgie
- Péricardites aiguë virale (exceptionnel)

TABLEAU CLINIQUE
- **Signes fonctionnels** : douleur thoracique, dyspnée positionnel, position demi-assise spontanée, toux, parfois dysphagie, nausée, hoquet
- **Signes physiques** : Insuffisance ventriculaire droite aiguë avec état de choc
  - Polypnée, orthopnée, sueurs
  - Signes de choc : tachycardie, hypotension artérielle PAS < 90 mmHg
  - Bruits du cœur assourdis
  - Pouls paradoxal: chute de la PAS > 10 mmHg à l'inspiration (par ↗ retour veineux → dilatation VD → compression du VG)
  - Signes droit: turgescence jugulaire, reflux hépato-jugulaire
- **ECG**
  - Signes de péricardites et microvoltage
  - Alternance électrique +++ : QRS microvolté suivi d'un QRS plus volté
- **Radiographie thoracique** : cardiomégalie avec aspect en carafe
- **Echographie cardiaque trans-thoracique** au lit, **sans déplacer le patient +++**
  - Epanchement péricardique circonférentiel
  - Compression des cavités droites avec collapsus de l'oreillette et ventricule droits
  - Collapsus des cavités droites en expiration, collapsus du VG par la cœur droit en inspiration : aspect de « swinging heart »
  - Septum paradoxal en inspiration

TRAITEMENT
- Urgence médico-chirurgicale
- Hospitalisation en USIC ou réanimation
- Eviter le transport du patient qui doit se faire en position demi-assise
- Remplissage par macromolécules
- Discuter l'arrêt des traitements anticoagulants ou leur neutralisation
- Drainage chirurgical +++ : drain péricardique sous-xiphoïdien
- Si patient dans un état critique ou en attendant le drainage chirurgical :
  - Ponction péricardique sous-xiphoïdienne à l'aiguille sous guidage échographique
  - Puis évacuation à la seringue ou cathéter en attendant la chirurgie

CI absolue du drainage péricardique : suspicion de dissection aortique +++

NB : Causes d'état de choc avec signes droits
- Embolie pulmonaire massive
- Infarctus du myocarde avec atteinte du VD
- Tamponnade liquidienne : péricardite massive
- Tamponnade gazeuse : Pneumothorax compressif ++ ou asthme aigu grave

TROUBLES DE LA CONDUCTION INTRACARDIAQUE

Francis Bessière, Pr Philippe Chevalier
Département de rythmologie, U50, centre national de référence des troubles du rythme héréditaires, hôpital cardiologique Louis-Pradel, université Claude-Bernard Lyon 1, France
francis.bessiere@chu-lyon.fr
philippe.chevalier@chu-lyon.fr

OBJECTIFS

DIAGNOSTIQUER un trouble de la conduction intracardiaque.

IDENTIFIER les situations d'urgence et **PLANIFIER** leur prise en charge.

Argumenter l'attitude thérapeutique et **PLANIFIER** le suivi du patient.

La conduction de l'influx électrique responsable de la dépolarisation et donc de la contraction myocardique se fait grâce à un tissu de conduction spécialisé. L'altération fonctionnelle ou organique de ce dernier est à l'origine de troubles de la conduction intracardiaque.

Tissu de conduction normal (fig. 1)

Au sein de l'oreillette droite, un groupe cellulaire assure la rythmicité spontanée au cœur : le nœud sinusal. L'activité électrique produite est conduite par le biais des fibres musculaires atriales vers le seul point physiologique de conduction électrique entre les étages atriaux et ventriculaires : le nœud atrioventriculaire. Cette structure a pour principale fonction de ralentir l'influx électrique (délai physiologique : 120 à 200 ms), permettant ainsi une contraction atriale efficace et donc un remplissage ventriculaire sanguin optimal. Au-delà de ce nœud, l'influx électrique est rapidement conduit aux ventricules par le faisceau de His, puis par les fibres de Purkinje (délai physiologique : 80 ms).

Examens disponibles pour le diagnostic

L'électrocardiogramme de surface (ECG) permet d'analyser la propagation de l'influx électrique le long du tissu de conduction. L'onde P correspond à la dépolarisation atriale, le complexe QRS à la dépolarisation ventriculaire et l'intervalle QT à la repolarisation ventriculaire. La repolarisation atriale est confondue au sein du complexe de dépolarisation ventriculaire et n'est donc pas visible.

L'examen holter ECG permet un recueil prolongé du rythme cardiaque de 24 heures à plusieurs jours. Lorsqu'on envisage un enregistrement sur plusieurs mois, l'usage d'un appareil holter implantable (implant sous-cutané) est un choix judicieux.

L'exploration invasive électrophysiologique endocavitaire permet un recueil direct de l'influx conduit par le tissu de conduction atrioventriculaire. Grâce à une sonde au contact du faisceau de

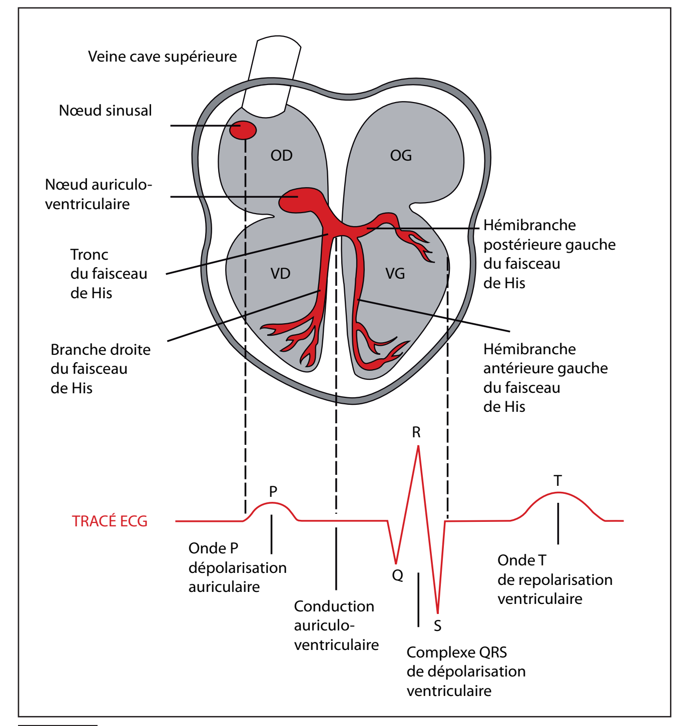


FIGURE 1 **Schéma du tissu de conduction normal.**

His au niveau de l'anneau tricuspidien, il est possible d'enregistrer l'activité électrique intermédiaire entre l'onde P et le complexe QRS. Cette déflexion correspond à l'activité électrique du faisceau de His (onde H). L'espace compris entre P et QRS, représentatif du temps de conduction atrioventriculaire, peut être décomposé en deux intervalles :
– l'intervalle AH, compris entre la déflexion auriculaire et la déflexion H, mesure la conduction suprahisienne ;
– l'intervalle HV, compris entre la déflexion H et le début de QRS de surface, mesure la conduction infrahisienne. Chez un sujet normal, cet intervalle mesure entre 35 et 55 ms, et reste fixe quelle que soit la fréquence cardiaque. L'allongement de l'intervalle HV supérieur à 70 ms chez un patient présentant des pertes de connaissance est un argument en faveur d'un bloc atrioventriculaire paroxystique, même si l'ECG de base montre un espace PR normal.

L'enregistrement de la déflexion H permet également de localiser le siège d'un bloc atrioventriculaire. Une onde P « bloquée » suivie d'une déflexion hisienne (potentiel H), signifie que l'interruption de la conduction s'est faite au-dessous du faisceau de His (bloc infrahisien). Une onde P « bloquée » non suivie d'un potentiel hisien témoigne d'un bloc suprahisien.

Principaux troubles de conduction intracardiaque

Bloc sino-atrial

La conduction sino-atriale correspond au délai entre la dépolarisation du nœud sinusal et le début de l'onde P. Le bloc sino-atrial est représenté par un ralentissement ou une interruption complète de cette conduction. La dépolarisation sinusale n'est pas visible sur l'ECG de surface car de trop faible amplitude, et le bloc sino-atrial se traduit par des modifications des intervalles PP, l'intervalle RR restant constant. Le bloc sino-atrial peut être aigu ou chronique. Lorsqu'il est chronique, il peut être paroxystique ou permanent.

Plusieurs causes sont impliquées dans sa survenue :
– aiguës : infarctus du myocarde le plus souvent inférieur, médicamenteuses (digitalique, bêtabloquant, inhibiteurs calciques…), hypervagotonie ;
– chronique : dégénérative ou maladie du sinus. Un syndrome bradycardie-tachycardie ou « maladie de l'oreillette » est défini par l'association d'un bloc sino-atrial d'origine dégénérative associé à la fibrillation atriale.

Ce trouble de conduction peut être asymptomatique ou révélé par des lipothymies et plus rarement une syncope. Souvent, c'est une fatigabilité à l'effort qui révèle la maladie (insuffisance chronotrope).

Il existe différentes formes :
– 1er degré : il correspond à un allongement de la conduction sino-atriale non visible à l'ECG de surface ;
– 2e degré : il correspond à un blocage complet mais intermittent de la conduction sino-atriale, et donc une disparition électrocardiographique de l'onde P. Le type 1 est caractérisé par un raccourcissement ou allongement progressif des intervalles PP, suivi d'une pause sinusale. Cette pause est inférieure au double du cycle auriculaire le plus court. Le type 2 est caractérisé par des pauses intermittentes, un blocage inopiné sans ralentissement préalable de la conduction. La pause occasionnée est égale au double du cycle auriculaire ;
– 3e degré : il correspond à un blocage complet et permanent de la conduction sino-atriale. On observe alors une bradycardie, conséquence d'un rythme d'échappement le plus souvent jonctionnel (**fig. 2**).

Bloc auriculoventriculaire (BAV)

Ce trouble correspond à un défaut de conduction de l'influx entre l'étage atrial et l'étage ventriculaire. Cette anomalie peut correspondre à un ralentissement ou un blocage complet de la propagation de l'influx électrique. Ainsi, la différence électrocardiographique entre bloc sino-atrial et bloc auriculoventriculaire est représentée par l'absence ou la présence d'onde P. Comme le bloc sino-atrial, il peut être aigu ou chronique. Dans ce dernier cas, il peut être paroxystique ou permanent.

Plusieurs causes sont impliquées dans la survenue de bloc auriculoventriculaire (**tableau**).

La découverte d'un bloc auriculoventriculaire peut être fortuite sur un ECG systématique, chez un patient complètement asymptomatique. La syncope à l'emporte-pièce (de type Stokes Adams) est la manifestation clinique de bloc atrioventriculaire la plus fréquente. Elle est secondaire à une bradycardie sévère de survenue brutale. Dans le cas de bloc auriculoventriculaire

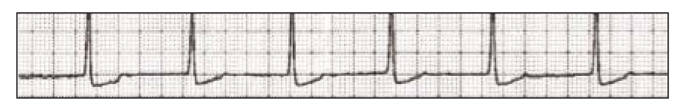


FIGURE 2 **Bloc sino-atrial de 3e degré.**

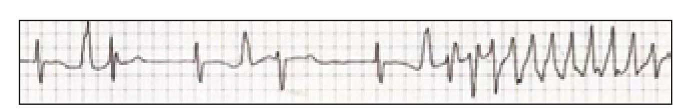


FIGURE 3 **Torsade de pointe sur bloc auriculoventriculaire complet (3e degré).**

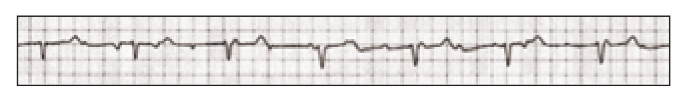


FIGURE 4 **Bloc auriculo ventriculaire complet (3e degré) avec dissociation auriculo ventriculaire.**

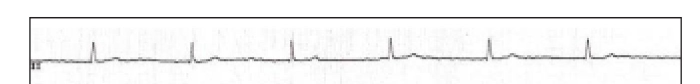


FIGURE 5 **Bloc auriculoventriculaire complet et fibrillation atriale.**

Troubles de la conduction intracardiaque

POINTS FORTS À RETENIR

- La syncope est le symptôme le plus caractéristique de trouble de conduction intracardiaque.
- Certains troubles de conduction sont paroxystiques. L'ECG doit au minimum être complété d'un holter.
- De la tolérance clinique du patient dépendra la rapidité et les méthodes de prise en charge thérapeutique.
- La prise en charge de trouble de conduction sévère impose une hospitalisation au sein d'une unité disposant d'un plateau technique.

complet, une autre cause de syncope est la survenue de torsade de pointe (**fig. 3**). Les blocs « fréquence-dépendants » peuvent se manifester à l'effort par une dyspnée. Enfin, une insuffisance cardiaque congestive est possible lors d'une bradycardie persistante. De la tolérance clinique du patient dépendra la rapidité de prise en charge thérapeutique.

Le bloc du 1er degré correspond au ralentissement isolé de l'influx représenté par un allongement constant de l'espace PR > 200 ms.

Au sein des blocs du 2e degré, plusieurs types sont définis :

– type 1 (Wenckebach ou Mobitz I) : il correspond aux périodes de Luciani Wenckebach réalisant des séquences où les ondes P bloquées sont précédées d'un allongement progressif de l'espace PR. Il est caractéristique d'une lésion nodale. Il peut se voir chez le sujet sain durant les périodes de sommeil ;

– type 2 (Mobitz II) : il correspond à la survenue d'ondes P bloquées sans allongement préalable de l'espace PR. Deux ondes P conduites sont nécessaires avant la survenue d'une onde P bloquée pour affirmer le diagnostic. Il relève le plus souvent d'une lésion infranodale, (tronculaire ou infrahisien) ;

– bloc auriculoventriculaire 2/1 : il correspond au blocage d'une onde P sur deux.

Les blocs du 3e degré correspondent à un blocage complet de la conduction atrioventriculaire. Il existe une dissociation atrioventriculaire totale. Les ondes P sont régulières et les complexes ventriculaires (QRS) aussi. Chacune des fréquences est propre et il n'existe aucun rapport entre les étages auriculaire et ventriculaire (**fig. 4**). La fréquence ventriculaire et la morphologie des complexes QRS dépendent du siège de l'échappement : lorsque les QRS sont fins avec une cadence au-delà de 60 battements/min, le siège est habituellement suprahisien ; lorsqu'ils sont élargis avec cadence lente, le siège de la lésion est plutôt infrahisien. En cas de fibrillation atriale, le diagnostic de bloc auriculoventriculaire du 3e degré est porté sur la présence de complexes QRS réguliers et souvent lents (l'échappement ventriculaire n'est plus sous l'influence du rythme atrial) [**fig. 5**].

Le bloc auriculoventriculaire du 3e degré est très souvent paroxystique. L'analyse de l'ECG de surface ne permet pas toujours de le mettre en évidence, surtout en dehors des périodes symptomatiques. Cette situation est très fréquente en cardiologie et ne doit pas faire porter à tort le diagnostic d'absence de bloc. La présence de bloc de branche sur l'ECG associé à des épisodes de syncope doit faire suspecter la présence de bloc auriculoventriculaire complet paroxystique. Ces blocs peuvent être bifasciculaires (droit et hémi-antérieur gauche ou hémipostérieur gauche) ou trifasciculaires (bloc auriculoventriculaire du 2e degré Mobitz II, bloc de branche droit et hémi-antérieur gauche ou hémipostérieur gauche ; droit et hémi-antérieur gauche alternant avec hémipostérieur gauche, droit complet alternant avec gauche complet).

Trouble de conduction intraventriculaire

La lésion d'une seule branche du faisceau de His ne suffit pas à créer un bloc atrioventriculaire, puisque le temps de conduction entre les oreillettes et les ventricules reste normal. Elle fait apparaître un bloc de branche. La dépolarisation myocardique dépendant de la branche du faisceau de His altérée se fait par l'intermédiaire de l'influx controlatéral. Cette désynchronisation électrique interventriculaire explique l'élargissement du complexe de dépo-

TABLEAU

Causes des blocs auriculoventriculaires

Causes aiguës

- infarctus du myocarde (nodal dans l'infarctus du myocarde inférieur et touchant les branches du faisceau de His dans l'infarctus du myocarde antérieur)
- infectieuses : endocardite avec abcès annulaire, maladie de Lyme, toxoplasmose, viroses, maladies bactériennes (syphilis, diphtérie, typhoïde) rhumatisme articulaire aigu
- métabolique : hyperkaliémie sévère
- valvulaire : rétrécissement aortique
- iatrogène : lésions de chirurgie cardiaque ou de cathétérisme
- médicamenteuses : digitaline, bêtabloquant, antiarythmiques de classe 1, inhibiteurs calciques, amiodarone, stryadine…
- hypervagotonie

Causes chroniques

- dégénérative : dégénérescence fibro-calcaire (maladie de Lenègre, maladie de Lev)
- congénitale : cardiopathies congénitales
- maladies de système : spondylarthropathies, sarcoïdose, lupus érythémateux disséminé, sclérodermie, hémochromatose…
- héréditaire : mutation sur le gène *SCN5A* codant pour le canal sodique cardiaque
- myocardiopathies : myocardiopathie dilatée
- postradique

larisation ventriculaire (QRS). Le bloc est dit complet lorsque la durée du QRS est supérieure à 120 ms. Lorsque la durée du QRS excède 80 ms mais est inférieure à 120 ms, le bloc est dit incomplet.

1. Bloc de branche droite

Lorsque la branche droite du faisceau de His est lésée, la dépolarisation du ventricule droit se fait par l'intermédiaire de la branche gauche. On observe un aspect de retard droit ou bloc de branche droite. À l'électrocardiogramme, l'aspect caractéristique est celui de complexes QRS positifs en dérivations précordiales droites (V1, V2), avec un aspect RSR' ou RR' (R< R'). En V6, une onde S profonde peut être retrouvée, attestant de la dépolarisation tardive du ventricule droit. Le bloc de branche droite isolé est très souvent bénin.

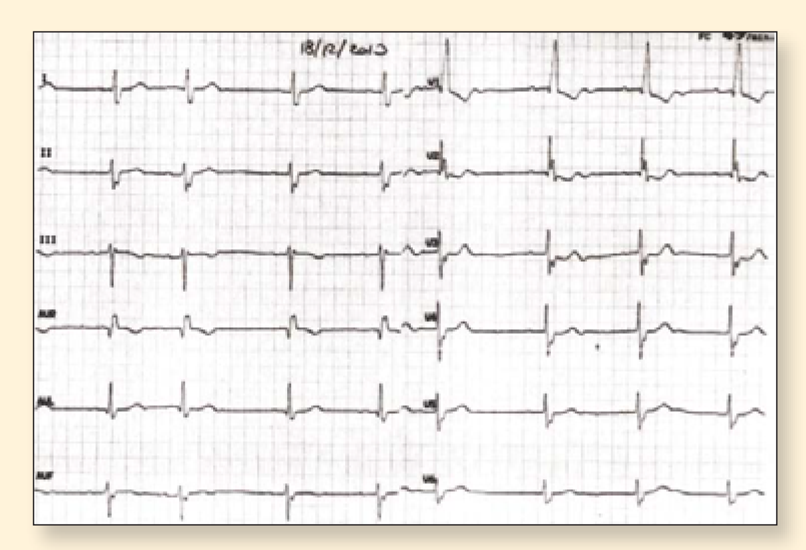
2. Bloc de branche gauche

Lorsque la branche gauche du faisceau de His est lésée, la dépolarisation du ventricule gauche se fait par l'intermédiaire de la branche droite. On observe un aspect de retard gauche ou bloc de branche gauche. À l'électrocardiogramme, l'aspect caractéristique est donc celui de complexes QRS positifs en dérivations précordiales gauches (V5, V6), avec un aspect RR'. En V1, V2 et V3, un aspect rS ou QS est visible, attestant de l'origine droite de l'influx électrique.

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

CAS CLINIQUE

Vous recevez dans votre service une femme de 78 ans pour bilan de chute. En reprenant l'interrogatoire, la patiente semble présenter des malaises brutaux avec perte de connaissance avant chaque chute. Elle n'a pas d'antécédent particulier en dehors d'une hypertension artérielle essentielle modérée mal contrôlée traitée depuis des années par inhibiteur de l'enzyme de conversion et inhibiteur calcique. Elle ne signale pas avoir ressenti de douleur thoracique, de dyspnée ou de palpitation. Son examen physique est strictement normal.



Voici l'ECG réalisé à l'admission.

QUESTION N° 1

Quelle est votre analyse du tracé ?

QUESTION N° 2

Quels éléments manquent dans la description du cas ci-dessus ?

QUESTION N° 3

Quelles sont les causes les plus fréquentes impliquées dans la survenue de syncope à l'emporte-pièce ?

QUESTION N° 4

Quelle cause vous paraît la plus probable dans ce cas ?

QUESTION N° 5

Quel bilan paraclinique non biologique envisagez-vous ? Quelle prise en charge thérapeutique devez-vous envisager ?

Lorsqu'une seule branche du faisceau de His gauche est lésée, on parle d'hémibloc. L'hémibloc est antérieur lorsque la branche antérieure est anormale. On observe alors un discret élargissement du QRS entre 80 et 100 ms, une déviation axiale gauche extrême entre – 30° et – 80°, un aspect rS en DIII et aVF et une onde S profonde dans les dérivations précordiales gauches. L'hémibloc postérieur est beaucoup plus rare et atteste d'une lésion du faisceau postérieur de la branche gauche du His. Dans ce cas, il existe une déviation axiale droite de plus de 120°, un aspect qR en DII, DIII et aVF avec présence d'un S1Q3. Le diagnostic ne peut être fait qu'en l'absence d'hypertrophie ventriculaire droite ou de cœur pulmonaire.

Traitements

Le traitement vise à rétablir un rythme cardiaque suffisant pour permettre une bonne perfusion sanguine cérébrale. Seuls les troubles conductifs entraînant une bradycardie symptomatique sont à traiter.

Mesures non médicamenteuses

La prise en charge est fonction de la tolérance clinique du patient. Cette dernière s'évalue sur l'état de conscience neurologique plus que sur la pression artérielle, bien souvent conservée jusqu'à un stade avancé. En cas de pause importante ou de bradycardie extrême, l'application de coup de poing sternal permet de faciliter l'échappement ventriculaire. En cas d'inefficacité, le massage cardiaque externe devient nécessaire. Enfin, une hospitalisation avec surveillance télémétrique en continu du rythme cardiaque s'impose.

Mesures médicamenteuses

L'isopropylnoradrénaline (Isuprel) peut être administrée par voie intraveineuse pour rétablir la conduction atrioventriculaire. Celle médication facilite l'émergence de foyers d'échappement ventriculaires. Elle est contre-indiquée en cas d'intoxication aux digitaliques ou d'infarctus du myocarde.

Le sulfate de magnésium intraveineux peut être utilisé dans les cas de torsades de pointes survenant sur fond de bradycardie. L'atropine peut être efficace lorsque le trouble de conduction est d'origine vagal. Elle est aussi utile pour traiter les blocs atrioventriculaires de haut degré secondaires à des infarctus du myocarde de topographie inférieure. Enfin, il est important de ne pas oublier d'arrêter les traitements susceptibles d'engendrer ou d'aggraver le trouble de conduction.

Technique de stimulation cardiaque

1. Stimulation cardiaque temporaire

La pose de sonde d'entraînement électro-systolique dans le ventricule droit permet la prise en charge temporaire du trouble de conduction intracardiaque. En postchirurgie cardiaque, lorsqu'il existe un risque de lésion mécanique du tissu nodal, l'implantation de sonde épicardique est souvent préférée par les chirurgiens. Dans les deux cas, les sondes sont reliées à un boîtier externe dont les réglages permettent d'assurer la stimulation électrique du myocarde. Le pacemaker fonctionne en mode sentinelle, n'intervenant qu'en cas d'absence de dépolarisation spontanée.

2. Stimulation cardiaque définitive

En l'absence de récupération, en cas de syncope, ou en cas de bradycardie symptomatique permanente, un pacemaker peut être mis en place. Les progrès technologiques assurent au boîtier une taille de 3 à 5 cm de diamètre et une durée de vie de 6 à 12 ans. Positionnés en prépectoral, ces générateurs d'électricité sont reliés à une ou plusieurs sondes placées au sein des cavités cardiaques. L'appareil est capable de détecter une activité électrique spontanée et, en cas de besoin, de délivrer un stimulus électrique permettant d'assurer une stimulation « à la demande » (pacemaker sentinelle). Enfin, les derniers boîtiers disposent de multiples capteurs permettant d'asservir le rythme artificiel à l'activité physique du patient. En cas de bloc auriculoventriculaire paroxystique, c'est un pacemaker monochambre qui est utilisé. Les pacemakers double chambre sont conseillés chez les patients avec troubles conductifs permanents. La surveillance électroclinique est annuelle.

L'implantation de ce matériel expose à plusieurs complications per- ou postopératoires telles que l'hémopéricarde, l'hématome de la loge du boîtier, l'infection du boîtier ou des sondes, le déplacement secondaire des sondes, l'usure prématurée des batteries. Les indications d'implantation doivent donc être pesées avec grand soin.•

F. Bessière et Ph. Chevalier déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts.

POUR EN SAVOIR +



Monographie
Urgences rythmiques
Rev Prat 2004; 54(3):247-307

Mais aussi :

Saoudi N., Deharo J.-C. Précis de rythmologie de la Société française de cardiologie.

Mansourati J. Encyclopédie médicochirurgicale. Syncopes. 11-038-A-10.

Dubin D. Lecture accélérée de l'ECG. Éditions Maloine.

HAS. Synthèse des recommandations professionnelles. Pertes de connaissance brèves chez l'adulte : prise en charge diagnostique et thérapeutique des syncopes. Mai 2008.

Encyclopédie médicochirurgicale. Blocs auriculoventriculaires. Cardiologie-angéiologie 11-032-A-10.

À paraître : **Monographie.** Troubles du rythme. Rev Prat 2012;62.

234 – <u>TROUBLES DE LA CONDUCTION INTRA-CARDIAQUE</u>

<u>Par atteinte du nœud sinusal</u> = dysfonction sinusale
- Bradycardie sinusale
- Paralysie sinusale
- Bloc sino-auriculaire
- Maladie de l'oreillette : bradycardie sinusale + FA

<u>Par atteinte de la conduction auriculo-ventriculaire</u> : BAV

<u>Par atteinte d'une des 2 branches /hémibranches du faisceau de His</u> :
- Bloc de branche droit ou gauche
- Hémibloc antérieur ou postérieur gauche

<u>BILAN COMPLEMENTAIRE</u>

- **ECG** : examen de base pour le diagnostic
- <u>Si trouble non diagnostiqué à l'ECG</u> :
  - **Holter-ECG ++** : méthode de référence pour BSA et BAV nodaux
  - **Exploration électrophysiologique endocavitaire (EEP) :** méthode de référence pour les blocs hissien ou infra-hissiens
  - **Pose d'un holter implantable** : uniquement si trouble non identifié après bilan complet

<u>DYSFONCTION SINUSALE</u>

<table>
<tr><td>Physiopathologie</td><td colspan="2">▪ Soit arrêt du nœud atrial, soit non transmission de l'activité du nœud sinusal (NS) à l'atrium (mécanismes indiscernables)
▪ Fréquente chez le sujet âgé (prévalence augmente avec l'âge)
▪ Souvent associée à une FA = maladie de l'oreillette ou syndrome bradycardie-tachycardie
▪ NS sous la dépendance du SNA (nerfs vagues parasympathiques) : parfois mécanisme vagal (DS extrinsèque)
▪ NS vascularisé par branche de la circonflexe : DS peut faire suite à mécanisme bradycardisant</td></tr>
<tr><td>Clinique</td><td colspan="2">▪ Peut être totalement asymptomatique
▪ Lipothymies
▪ Syncopes type Adams Stokes +++ : sans prodrome, brutale, traumatique, durant quelques secondes avec retour spontané à la conscience, parfois convulsions si syncope prolongée
▪ Symptômes trompeurs : vertiges, dyspnée d'effort, asthénie chronique, angine de poitrine, détérioration des fonctions cognitives
▪ Palpitations ou embolie artérielle (si associée à une FA)
▪ Peut aggraver une insuffisance cardiaque</td></tr>
<tr><td>Etiologies</td><td colspan="2">▪ Causes extrinsèque liées à
– Prise médicamenteuse : βbloquants, calcium bloqueur bradycardisant, amiodarone, digitalique
– Hypertonie vagale ou réflexe vagal (athlète)
▪ Causes cardiaques :
– Atteinte dégénérative idiopathique liée à l'âge
– Maladie coronaire et cardiopathies, HTA, myocardites, péricardites
– Tumeurs cardiaques et malformations complexes
▪ Maladies systémiques ou cardiopathies de surcharge, maladies neuromusculaires
▪ Causes post-chirurgicales: chirurgie valvulaire, transplantation
▪ Hypertension intracrânienne, syndromes méningés, hémorragie méningée
▪ Certaines septicémies, ictères rétentionnels sévères
▪ Hypoxie, hypercapnie ou acidose sévères, hypothermie
▪ Hypothyroïdie</td></tr>
<tr><td>Diagnostic</td><td colspan="2">Diagnostic TOUJOURS ECG +++
▪ Bradycardie d'éveil < 60 bpm chez adulte ou absence d'accélération de la FC à l'effort (incompétence chronotrope)
▪ Pauses sans onde P, considérées comme pathologiques au-delà de 3 secondes
▪ BSA du 2e degré
▪ Bradycardie avec rythme d'échappement atrial ou jonctionnel
▪ Syndrome bradycardie-tachycardie

Chez le sujet agé : rechercher une hyper-réflectivité sino-carotidienne : pause > 3 secondes ou chute PA > 50 mmHg lors du massage sinocarotidien 5s</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Formes cliniques usuelles</td><td>DS dégénérative liée à l'âge</td><td>DS par hypervagotomie</td></tr>
<tr><td>▪ Femme âgée
▪ Polymédication dont bradycardisants (βbloquants)
▪ Se méfier des signes trompeurs : chutes à répétition, déclin cognitif
▪ Souvent accompagnée d'une FA et/ou trouble de conduction touchant le NAV
▪ Traitement souvent nécessaire</td><td>▪ Sportif ou jeune athlète
▪ Souvent asymptomatique ou découvert lors d'une réaction vagale
▪ Bradycardie sinusale < 50 bpm en éveil (jusqu'à < 30 bpm dans le sommeil) ou bradycardie sur rythme d'échappement
▪ Test d'inclinaison reproduit la symptomatologie
▪ Test à l'atropine et test d'effort normalisent la situation
▪ Il ne faut pas traiter</td></tr>
<tr><td>Diagnostic ECG</td><td colspan="2">▪ Aspect usuel de pauses avec tracé plat de longueur variable sans onde P bloquée (+++ à la différence du BAV), les pauses peuvent être parfois prolongées avec asystolie (tracé plat).
▪ <u>BSA 1er degré</u> : ECG de surface normal
▪ <u>BSA 2e degré</u> :
– <u>Aspect 1</u> : blocage paroxystique de l'onde P (intervalle PP : 2PP du cycle normal) : aspect de bradycardie sinusale
– <u>Aspect 2 :</u> raccourcissement progressif des espaces PP puis blocage avec absence d'onde P : périodes de Wenckebach sino-auriculaire
▪ <u>BSA 3e degré</u> : bradycardie régulière à QRS fins (échappement jonctionnel) sans onde P visible</td></tr>
<tr><td>Traitement</td><td colspan="2">Pose de stimulateur implantable : uniquement si
▪ Symptomatique avec preuve du lien de causalité entre bradycardie et symptômes
▪ et uniquement en absence de cause réversible (sauf impossibilité de l'arrêt des bradycardisants : ex : FA, Angor)
▪ Parfois : bradycardie sévères diurnes (< 40 bpm) à symptômes absents ou frustres

▪ Hyper-réflectivité sino-carotidienne : peut parfois justifier un appareillage quand elle est syncopale</td></tr>
</table>

BLOC AURICULO-VENTRICULAIRE

Physiopathologie

- NAV : dans oreillette droite, en avant et en haut de l'ostium du sinus coronaire
- Faisceau de His : seule communication entre atrium et ventricule, chemine dans septume membraneux
- Cellules nodales : conduction décrémentielle dépendante du courant entrant de calcium
- NAV sous dépendance du SNA et vascularisé par branche de la coronaire droite (l'artère du NAV) , faisceau de His vascularisé par IVA et artère du NAV
- Si BAV nodal complet : possible naissance d'un rythme d'échappement dans le faisceau de His à une fréquence entre 35 et 50 bpm

Clinique

- Totalement **asymptomatique**
- **Lipothymies** et **Syncopes type Adams Stokes +++**
- Symptômes trompeurs : vertiges, dyspnée d'effort, asthénie chronique, angine de poitrine, détérioration des fonctions cognitives
- Palpitations ou embolie artérielle (si associée à une FA)
- Peut aggraver une insuffisance cardiaque
- Peut être révélé ou s'accompagner de FV consécutive à une torsade de pointe (allongement du QT)

Etiologies

- **Causes dégénératives**: fibrose avec ou sans calcifications du squelette fibreux du coeur ou maladies de Lev et de Lenègre.
- **Rétrécissement aortique dégénératif** (RAO)
- Causes ischémiques du SCA:
  - De siège nodal dans l'infarctus du myocarde inférieur : bon pronostic, car le plus souvent régressif
  - De siège hisien ou infra-hisien dans l'infarctus antérieur : très mauvais pronostic, témoin d'infarctus très étendu avec IC ou choc cardiogénique
- **Causes infectieuses**
  - Endocardite bactérienne de la valve aortique
  - Myocardite de la maladie de Lyme
  - Rhumatisme articulaire aigu
  - Myocardites virales
- **Causes extrinsèque liées à**
  - Prise **médicamenteuse** : βbloquants, calcium bloqueur bradycardisant, amiodarone, digitaliques, ATD tricycliques
  - **Hypertonie vagale** ou réflexe vagal (athlète)
- **Maladies systémiques** ou cardiopathies de surcharge, maladies neuromusculaires
- **Causes post-chirurgicales**: chirurgie valvulaire surtout
- **Post-cathétérisme** : traumatisme mécanique des voies de conduction, complication d'une ablation par radiofréquence
- **Post radiothérapie**
- **Cause néoplasique**
- **Hyperkaliémie ++++**
- **Cause congénitale**

Diagnostic

Bradycardie en situation d'éveil, lipothymie ou syncope d'Adams Stokes

- BAV 1er, 2e, 3e degré
- Caractère **paroxystique ou permanent**
- Caractère **congénital ou acquis**
- Siège du bloc :
  - **Blocs nodaux** : BAV 1 , BAV 2 Mobitz I, BAV complet à échappement à QRS fins à 35-50 bpm ⇒ très en faveur : **QRS fins < 120 ms**
  - Blocs **hissien ou infra-hissien** : survenue sur bloc de branche ou BAV 2 Mobitz II
- BAV complet : risque de décès par asystolie et torsades de pointes

⇒ **Rechercher une cause aigue curable +++** ou spontanément réversible
- SI suspicion BAV hissien ou supra-hissien : Holter-ECG
- Si suspicion de BAV infra-hissien ou BAV difficilement classable : Electrophysiologie endocavitaire (EPP)

⇒ **Enquête étiologique minimale** : Echocardiographie + marqueurs de nécrose myocardique (troponine)

Formes cliniques usuelles

BAV complet sur IDM inférieur	BAV dégénératif du sujet âgé	BAV congénital
- 13% des cas - Précédé de BAV 1 puis 2 à QRS fins, asympto - BAV III : échappement à **QRS larges** (40%) ou fins (60%) - Favorisé par βbloquants ou reperfusion (CI βbloq) - Régressif et sensible à l'atropine - Si non régressif à J15 : discuter stimulateur - Témoin d'une atteinte de l'artère du NAV	- Symptômes atypiques - Evoquer cause iatrogène ++ - La largeur du QRS donne le siège du bloc - ECG 24H très utile	- 3-5 % des BAV - Filles (60%) - > 1/3 cas : mère avec LED ou SGS avec Ac anti-SSA chez la mère et anti-ribonucléoprotéine soluble chez 'l'enfant - Asymptomatique ou Bradycardie fœtale néonatale - Risque évolution vers IC et décès par torsade de pointe - Signes gravité : association à cardiopathie congénitale et fréquence ventriculaire < 50 bpm

Diagnostic ECG

- BAV 1er degré : allongement constant de l'espace PR > 0,20 s ⇒ Bloc nodal donc bénin +++
- BAV 2ème degré
  - Mobitz 1 : Allongement progressif des espaces PR puis onde P bloquée non suivie de QRS : périodes de Luciani-Wenckebach ⇒ Bloc nodal, bénin
  - Mobitz 2 : Blocage complet et paroxystique des ondes P avec intervalle RR = 2RR normaux (bloc 2/1) ou 3 RR (bloc 3/1) ⇒ Bloc infra-nodal, potentiellement grave, souvent à QRS larges
- BAV 3ème degré
  - Blocage complet et permanent de la conduction auriculo-ventriculaire : aucune onde P n'est conduite, activités atriale et ventriculaire dissociées
  - Dissociation auriculo-ventriculaire complète avec bradycardie d'échappement jonctionnel (QRS fins) ou ventriculaire (QRS larges)
  - Bloc soit nodal (bénin dans l'infarctus inférieur) soit infra-nodal et potentiellement grave, risque de torsade de pointe par allongement du QT
- BAV complet avec fibrillation atriale
  - Bradycardie (au lieu de la tachycardie usuelle de la FA)
  - Rythme régulier
  - QRS de durée variable en fontion du siège du bloce

Traitement

Pose de **stimulateur implantable** :
- BAV du 3ème degré en absence de cause curable ou réversible
- BAV 2ème degré symptomatique
- BAV 2ème degré asymptomatique évocateur d'un siège infra-hissien (Mobitz II)

PRISE EN CHARGE D'UN BAV 3 MAL TOLERE

- Urgence vitale
- Hospitalisation en USIC
- Scope avec surveillance continue
- **Arrêt de tous les traitements bradycardisants +++**
- **Traitement médicamenteux**
  - **Isoprénaline** IV : adapter le débit à la FC souhaitée
  - **Atropine** IV 1 mg : efficace dans BAV de l'D inférieur
  - Pose d'une **SEES** si échec
- **Traitement étiologique +++** d'une intoxication digitalique, hyperkaliémie, infarctus

BLOC DE BRANCHE

<table>
<tr><th></th><th colspan="2">BLOC DE BRANCHE DROITE</th><th colspan="2">BLOC DE BRANCHE GAUCHE</th></tr>
<tr><td>Physiopatho-logie</td><td colspan="4">▪ Faisceau de His : se divise en branche droite et gauche qui se subdivisent en hémi-branche antérieure fine et postérieure épaisse
▪ Branches peu sensibles aux effets su SNA
▪ Ramification en réseau de Purkinje (même nature histologique) : peu sensible à l'ischémie, dépourvu d'activité mécanique</td></tr>
<tr><td>Clinique</td><td colspan="4">▪ Toujours asymptomatique si isolé
▪ Découverte fortuite en pré-anesthésique ou visite d'aptitude
▪ Lors du suivi d'une maladie CV
▪ Lipothymies et Syncopes : gravité immédiate → Signe présence d'une cardiopathie (BBG +++) ou suggère BAV paroxystique</td></tr>
<tr><td>Etiologies</td><td colspan="2">▪ Si isolé : bénin, variante de la normale
▪ Cardiopathies congénitales touchant le VD
▪ Pathologie pulmonaire : Cœur pulmonaire aigu ou chronique, EP
▪ Causes ischémiques du SCA (IDM antérieur, mauvais pronostic)
▪ Electrolytique : Hyperkaliémie ++++
▪ Médicamenteuses : anti-arythmiques (Flécaïne), ATD tricycliques</td><td colspan="2">▪ JAMAIS BENIN
▪ Dégénératif
▪ Associé à cardiopathie (HTA ++)
▪ Causes ischémiques du SCA (IDM antérieur, mauvais pronostic)
▪ Electrolytique : Hyperkaliémie ++++
▪ Médicamenteuses : anti-arythmiques (Flécaïne), ATD tricycliques</td></tr>
<tr><td>Diagnostic</td><td colspan="4">▪ Type de bloc : incomplet (QRS < 120 ms) ou complet (QRS > 120 ms)
▪ Préciser si ile st droit, gauche, bifasciculaire ou trifasciculaire
▪ Recherche une cardiopathie sous-jacente (si BBG), HTA méconnue ou pathologie pulmonaire (si BBD)
▪ Si constatation d'une bradycardie, lipothymie ou syncope : peut conduire à la réalisation d'une EEP
▪ En cas de syncope sur cardiopathie, un BB isolé ne peut à lui seul être tenu comme responsable → Evoquer la possibilité d'une TV +++
▪ La constatation d'un bloc de branche gauche chez l'insuffisant cardiaque gauche sévère en stade III de la NYHA doit faire discuter une re-synchronisation par stimulation biventriculaire</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Formes cliniques usuelles</td><th>Bloc bifasciculaire du sujet âgé avec PC</th><th colspan="2">BBG de l'IDM inférieur</th><th>Bloc alternant</th></tr>
<tr><td>▪ Association de BBD + hémi-BBG antérieur
▪ Possible BAV 1 associé (siège nodal ou infra-hissien)
▪ Rechercher cardiopathie sous-jacente pouvant être responsable de la TV (syncope)
▪ Etude endocavitaire : mesure conduction infra-hissienne ± pose stimulateur cardiaque</td><td colspan="2">▪ Observé dans 10% des cas
▪ Uni, bi ou trifasciculaire, soit pré-existant, soit acquise pendant l'IDM (dégâts septaux importants avec risque de BAV complet et asystolie ou TdR ventriculaire)</td><td>▪ Association BBD complet + BBG complet ou alternance hémi-bloc antérieur gauche et postérieur gauche sur un fond de BBD complet
▪ Clinique : syncope, IDM antérieur
▪ Bloc trifasciculaire et équivalent de BAV complet infra-hisien → Forme grave</td></tr>
<tr><td>Diagnostic ECG</td><td colspan="4">▪ Vérifier que le rythme est sinusal à fréquence normale
▪ <u>BBD complet</u>
– QRS > 120 ms
– Aspect RsR' en V1 ; qR en aVR et qRs en V6 avec onde S arrrondie
– Ondes T négatives en V1-V2 parfois V3
▪ <u>BBGauche complet</u>
– QRS > 120 ms
– Aspect rS ou QS en V1, QS en aVR et R exclusif en V6
– Ondes T négatives en D1, aVL, V5-V6, possible léger sus-décalage ST en V1-V2 < 1 mm
▪ <u>Bloc de branche non spécifique</u> : BB qui siège automatiquement à gauche par atteinte du tissu de conduction distal avec QRS > 120 ms mais sans les critères morphologiques du BBG → Après IDM sévère ou chez l'insuffisant cardiaque
▪ Diagnostic d'infarctus gêné par le bloc de branche gauche : dans ce cas, la prise en charge devient équivalente à celle d'un SCA avec sus-ST
▪ <u>Hémi-bloc ou bloc fasciculaire antérieur gauche</u>
– Déviation axiale du QRS gauche de – 45 à – 75°, en pratique (– 30° ou aVL)
– QRS < 120 ms
– Aspect qR en DI-aVL, rS en DII, DIII, aVF (on retient le S3 > S2) et onde S en V6
▪ <u>Hémi-bloc ou bloc fasciculaire postérieur gauche</u>
– Déviation axiale du QRS droite > 100° (en pratique + 90° ou aVF) en l'absence de pathologie du ventricule droit ou de morphologie longiligne
– QRS < 120 ms
– Aspect RS ou Rs en DI-aVL, qR en DII, DIII, aVF (on retient le S1Q3)
▪ <u>Blocs bifasciculaires, la sémiologie s'additionne</u></td></tr>
<tr><td>Traitement</td><td colspan="4">▪ Traitement de la cause : hyperkaliémie, surdosage médicamenteux
▪ Jamais de mise en place de stimulateur cardiaque sauf en cas de symptômes et de preuve d'un BAV paroxystique associé
▪ Chez l'insuffisant cardiaque sévère, le bloc de branche gauche peut requérir un stimulateur biventriculaire
▪ Surveillance clinique et ECG, car l'atteinte du tissu de conduction est évolutive sauf dans le bloc de branche droit bénin</td></tr>
</table>

PRISE EN CHARGE GENERALE

- Bradycardie mal tolérée (angor, ICardiaque, hypoTA, signes neurologiques) → Restauration d'une fréquence ventriculaire adaptée en urgence
- Bradycardie par BAV complet toujours plus grave qu'une bradycardie par DS (risque plus élevé de torsades de pointes

Bradycardie grave : Urgence vitale

- Transfert en USIC/réa, scope, surveillance continue (FC, TA, FR, diurèse)
- **Traitement étiologique** (si possible): IDM, arrêt d'un médicament responsable, correction d'une hyperkaliémie
- **Médicaments tachycardisants** : atropine, catécholamines (isoprénaline)
- **Stimulation cardiaque temporaire** : percutanée (SEES) ou transthoracique si échec des médicaments ou trouble du rythme ventriculaire →

EDUCATION DU PATIENT APPAREILLE D'UN STIMULATEUR

- Remise d'un **carnet** au patient
- Interférence possible avec les champs électromagnétiques de forte puissance (rares en dehors du milieu industriel)
- **Contre-indication à l'imagerie IRM**
- **Surveillance de l'état cutané**
- Consultation en cas de signes locaux, de fièvre inexpliquée ou d'infections respiratoires à répétition
- **Contrôle annuel au centre d'implantation**

LES PACEMAKERS

Classés en fonction du mode de stimulation employé

Nomenclature : code à trois lettres

- 1ère lettre : cavité stimulée ⇒ V: ventricule, A : atrirum, D : les 2
- 2e lettre : cavité détectée ⇒ V : ventricule, A : atrium, D : les 2
- 3e lettre : fonctionnement ⇒ T : trigger (déclenché) ; I : inhibé par l'activité électrique enregistrée, D : les 2
- 4e lettre : l'adjonction de la lettre R indique que le PM peut s'accélère physiologiquement à l'effort

Exemples :

- Stimulateurs monochambres **type VVI** : stimulent les ventricules via une électrode vissée à la pointe du ventricule droit, fonctionnent en mode « sentinelle» (ne stimulent qu'en cas de nécessité) **→ BAV paroxystique, bradyarythmie**
- Stimulateurs double chambres **type DDD** : stimulation successive de l'atrium via une sonde dans l'auricule droit puis les ventricules **→ BAV complet permanent**
- Stimulateurs biventriculaires : stimulent simultanément le VD et VG via une sonde supplémentaire introduite dans une branche veineuse latérale gauche du sinus coronaire.

Pose du stimulateur sous AL ou AG au bloc opératoire après consentement éclairé du patient et avec une asepsie rigoureuse en raison des risques infectieux.

Surveillance :

- **Radiographie de thorax** de face pour la position des sondes
- **Test à l'aimant** qui force le stimulateur à fonctionner.
- **Vérification télémétrique** annuelle des paramètres (usure pile, intégrité sondes

PALPITATIONS
ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

Pr Jacques Clémenty[1], Dr Nicolas Clémenty[2]
1. Université de Bordeaux-II-Victor-Segalen, hôpital du Haut-Lévêque 33604 Pessac, France
2. Centre hospitalier régional et universitaire, 37044 Tours Cedex 09, France
jacques.clementy@chu-bordeaux.fr

OBJECTIFS

Chez le sujet se plaignant de palpitations, **ARGUMENTER** les principales hypothèses diagnostiques et **JUSTIFIER** les examens complémentaires pertinents.

Sous le terme de palpitations, on désigne la perception par le sujet des battements de son cœur, que ces battements soient normaux (« sinusaux ») ou anormaux (cas habituel). Les palpitations étant exclusivement liées à des troubles du rythme cardiaque, leur étude conduit à envisager l'ensemble des troubles de l'excitabilité.

Les palpitations peuvent correspondre à des troubles du rythme cardiaque fonctionnels ou organiques ; atriaux, jonctionnels ou ventriculaires ; bénins ou malins.

Face à un malade ayant des palpitations, le médecin doit affirmer le diagnostic (c'est généralement facile) ; tenter d'étiqueter le trouble du rythme responsable (ce n'est pas toujours facile, mais souvent possible) ; évaluer la gravité potentielle des palpitations (elle tient essentiellement à l'existence d'une cardiopathie sévère : structurale ou « électrique ») ; apprécier l'impact socioprofessionnel et proposer une prise en charge adaptée (pouvant aller de l'abstention thérapeutique à la mise en place d'un défibrillateur implantable).

La multiplicité des causes potentielles impose au médecin de cibler les investigations (notamment les examens paracliniques) dans un souci d'efficacité, de sécurité et d'économies de santé. C'est pourquoi, face à un sujet ayant des palpitations, il convient de se souvenir du vieil aphorisme : *« les maladies rares sont exceptionnelles ».*

Il est important de se souvenir que beaucoup de troubles du rythme sont asymptomatiques : ils ne donnent pas de palpitations. Il n'y a aucune corrélation entre la sévérité des arythmies et l'existence ou non de palpitations. Lors d'un examen systématique, un médecin peut découvrir un trouble du rythme chez un patient asymptomatique : ces « palpitations sans palpitation » ont la même signification que les palpitations symptomatiques et relèvent de la même conduite pratique.

Devant un patient ayant des palpitations, le médecin doit :
– valider le diagnostic ;
– identifier le trouble du rythme responsable ;
– établir un pronostic et l'expliquer au patient ;
– mettre en place d'éventuelles mesures thérapeutiques ;
– évaluer l'impact socioprofessionnel du retentissement fonctionnel et du pronostic.

Approche clinique

La perception des battements cardiaques entraîne des palpitations. Le simple interrogatoire est incapable de séparer l'éréthisme cardiaque « sinusal », neurodystonique (effort, émotion), des arythmies ectopiques (il existe des tachycardies ectopiques d'effort et des arythmies « sinusales » par réentrée).

L'examen clinique permet de distinguer les extrasystoles isolées des tachycardies soutenues.

Les extrasystoles (ventriculaires, ESV et auriculaires, ESA) entraînent des palpitations sporadiques, de courte durée, sensation d'à-coups, de ratés, de « pointe ».

Selon la loi de Starling, la pause post-extrasystolique (diastole longue) augmente le remplissage des ventricules et l'étirement des fibres, et entraîne donc une contraction plus forte (potentialisation post-extrasystolique).

Lors de l'extrasystole, le pouls peut n'être pas perçu par phénomène inverse (diastole courte, remplissage faible, systole inefficace). Le médecin peut avoir l'impression d'un ralentissement de la fréquence cardiaque (« un trou ») cependant qu'à l'auscultation l'extrasystole est entendue : il y a dissociation pouls/auscultation.

Enfin, les extrasystoles bigéminées peuvent entraîner des malaises par une pseudo-bradycardie hémodynamique.

Les tachycardies, en salves (non soutenues) ou soutenues (> 30 s), entraînent des palpitations plus durables, plus angoissantes, plus douloureuses avec parfois malaise, lipothymie ou syncope vraie. Se souvenir de l'aphorisme : « *Toute palpitation syncopale est une tachycardie ventriculaire [TV] jusqu'à preuve du contraire.* » Les palpitations bien découpées dans le temps sont en faveur d'une tachycardie jonctionnelle.

Mode de déclenchement

Il est recherché par l'interrogatoire :
– brutal ou progressif ;
– à l'effort, en période de stress : rôle du système nerveux sympathique, ou bien la nuit ou après les repas (rôle de l'hypervagotonie). Une période prolongée de stress (hyperadrénergisme, hypersympathicotonie) peut entraîner dans les 24 à 48 heures qui suivent une arythmie vagale (fibrillation auriculaire paroxystique) par une réaction vagale intense après une période de stimulation sympathique intense ;
– après prise d'excitants : alcool, tabac, café, drogues ; ou de médicaments : extraits thyroïdiens, « produits pour maigrir », bronchodilatateurs, bêtastimulants, vasoconstricteurs ;
– lors d'une chimiothérapie anticancéreuse : elle impose la recherche d'un effet toxique sur le myocarde du médicament antimitotique ;
– lors d'une poussée d'insuffisance cardiaque : les arythmies sur ce terrain sont toujours de mauvais pronostic, qu'elles soient atriales ou ventriculaires. Il faut savoir que le traitement à visée hémodynamique peut augmenter les arythmies (médicaments inotropes positifs), mais que la recompensation hémodynamique peut faire régresser les arythmies ;
– lors d'une surinfection pulmonaire : il s'agit le plus souvent d'arythmies atriales paroxystiques qui ne se régulariseront qu'avec le traitement de l'épisode infectieux.

Terrain et tolérance

Ces éléments sont très importants dans l'approche clinique :
– cœur présumé sain ;
– antécédents familiaux de mort subite (à un âge relativement jeune) ;
– cardiopathie connue : traitement des symptômes associés : angor ;
– antécédents de palpitations, traitements déjà administrés, efficacité de ces traitements ;
– palpitations bien tolérées ;
– anxiété, angoisse, asthénie ;
– syncopes, malaises ;
– rarement accident ischémique transitoire (amaurose…), embolie pulmonaire ;
– retentissement sur la vie sociale et professionnelle : anxiété, absentéisme, état dépressif, consommation médicale (plusieurs cardiologues, plusieurs bilans et examens complémentaires…).

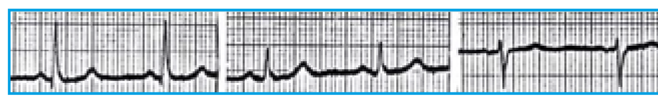


FIGURE 1 **Rythme sinusal normal P + D_1 D_2.**

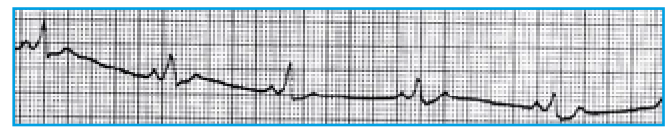


FIGURE 2 **Syndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW).**

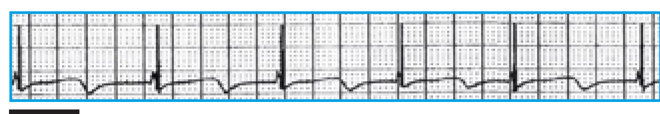


FIGURE 3 **Syndrome du QT long.**

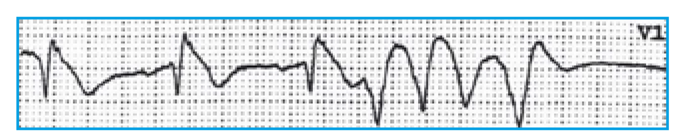


FIGURE 4 **Syndrome de Brugada avec TV non soutenues.**

Examens complémentaires

Ils sont extrêmement nombreux et visent à diagnostiquer le trouble du rythme responsable des palpitations et à en mesurer la gravité.

Certains examens complémentaires peuvent être dangereux (exploration électrophysiologique endocavitaire, cathétérisme cardiaque, tests de provocation pharmacologiques…). Il convient donc de les mettre en œuvre de façon ciblée, en fonction de chaque malade, après avoir informé le patient et obtenu par écrit son consentement éclairé et signé.

Examens systématiques ou très fréquemment pratiqués

1. Électrocardiogramme (ECG)

Il peut être normal (fig. 1), montrer des signes de cardiopathie ischémique (infarctus, ischémie) ou de cardiopathie hypertrophique ou montrer une préexcitation (syndrome de Wolff-Parkinson-White, fig. 2), un QT long (fig. 3), un syndrome de Brugada (fig. 4), une onde epsilon de dysplasie arythmogène du ventricule droit (DVDA).

2. Holter des 24 heures

Il est réalisé si les palpitations sont quotidiennes ou très fréquentes, sinon le R-test est préférable (sauf en cas de syncope). Il s'agit d'un enregistreur portatif capable de recueillir une dérivation de l'ECG entre les 2 index des 2 mains sur une mémoire solide déclenchée par le patient.

Deux remarques sont importantes concernant le holter-ECG :
– il est capital d'obtenir la corrélation clinique/ECG… autrement dit, trouver des extrasystoles sur le holter d'un sujet asyptoma-

tique pendant l'enregistrement n'a aucun intérêt : un patient peut avoir des ESV asymptomatiques et avoir des accès de fibrillation atriale (FA) paroxystique qui entraînent des palpitations ;
– sur un cœur présumé sain, les troubles du rythme sont fréquents (ESV isolées, ESA isolées ou en courtes salves), et cela d'autant plus que l'âge est avancé. Ces troubles du rythme « normaux » généralement asymptomatiques n'ont aucune signification particulière.

3. Échocardiographie transthoracique

Elle cherche une cardiopathie gauche ou droite et mesure la fraction d'éjection (élément de pronostic majeur lorsqu'elle est ⩽ 35 %).

4. Bilan biologique

Il recherche un trouble hydroélectrolytique (potassium, magnésium) ou une hyperthyroïdie.

Examens spécialisés

Ils sont mis en œuvre en fonction des données du bilan de base.

1. Examens destinés au diagnostic

– monitoring hospitalier ;
– holters répétés ;
– épreuve d'effort, échocardiographie de stress ;
– stimulation programmée atriale ou ventriculaire préférable à la stimulation œsophagienne ;
– holter implantable *(reveal)* : il s'agit d'un petit appareil de la taille d'un briquet de poche, sans cathéter endocavitaire, doté d'une mémoire solide, implanté sous la peau sous anesthésie locale dans la région sous-claviculaire gauche. Il enregistre l'ECG, grâce à une dérivation bipolaire sous-cutanée. Cet enregistrement est glissant de 20 à 40 min et peut être bloqué au moyen d'une télécommande confiée au patient. Plusieurs épisodes sont enregistrables et les tracés peuvent être lus par télémétrie. Le risque opératoire est nul, le risque infectieux, purement local, est négligeable, la gêne est insignifiante, mais les femmes en particulier garderont une petite cicatrice de 1 à 2 cm au point d'implantation : il faut les en informer et obtenir leur consentement éclairé. La durée de vie de l'appareil est de 18 mois.

2. Examens à visée étiologique

Il s'agit de :
– échocardiographie de stress, d'effort ;
– cathétérisme cardiaque, coronarographie (test au Méthergin) ;
– tests pharmacologiques de provocation (isoprotérénol, dobutamine, flécaïnide) ;
– étude de la dynamique de l'intervalle QT sur le holter des 24 heures ;
– étude de la variabilité sinusale sur le holter des 24 heures ;
– potentiels tardifs ventriculaires (PTV) ;
– isotopes, IRM (recherche d'une DVDA) ;
– études génétiques (QT long, syndrome de Brugada, myocardiopathies hypertrophiques : MCH).

Stratégie diagnostique

Une parabole (*v.* encadré) servira à faire comprendre la démarche diagnostique face à des palpitations.

Pour qu'une extrasystolie puisse déclencher une tachycardie soutenue, il faut la coexistence de 3 éléments : l'extrasystole (gâchette), un substrat arythmogène et des facteurs favorisants. Le bilan d'une extrasystolie consiste donc à répondre à la question : l'extrasystole (transitoire) a-t-elle le pouvoir de déclencher une tachycardie soutenue (durable) potentiellement néfaste pour le patient ?

Inversement, le bilan d'une tachycardie est de déterminer quelle est son extrasystolie déclenchante, quel est son substrat et quels en sont les facteurs favorisants.

C'est après avoir répondu à ces questions qu'une conduite thérapeutique peut être mise en place.

Palpitations non documentées

ECG, holter des 24 heures ou R-test n'ont rien donné. Il faut rechercher des facteurs de sévérité ou de gravité :
– âge avancé (> 65 ans) ;
– facteurs de risque cardiovasculaire (tabac, obésité, cholestérol) ;
– mauvaise tolérance clinique des palpitations ;

La parabole du « barbecue »

Le rôle réciproque des extrasystoles (en général bien tolérées) et des tachycardies soutenues (certaines peuvent être mortelles) peut être comparé à l'homme qui voulait allumer un barbecue.

Il prit un récipient de fonte et jeta dedans des allumettes enflammées une par une, deux par deux… Les allumettes brûlèrent quelques secondes puis s'éteignirent.

Il plaça alors du charbon de bois dans son récipient, puis il recommença à jeter des allumettes enflammées. Celles-ci brûlèrent quelques secondes puis s'éteignirent.

Il versa alors de l'alcool à brûler sur le charbon de bois, puis il recommença à jeter des allumettes enflammées dans le récipient. À la première allumette, le bois s'enflamma et le barbecue s'alluma.

Les allumettes : ce sont les extrasystoles. Elles jouent le rôle de la gâchette. Isolées, elles n'ont aucun effet délétère (en dehors des palpitations qui peuvent être gênantes).

Le charbon de bois : c'est le substrat arythmogène cardiaque (une zone hétérogène au plan électrophysiologique susceptible de « soutenir » une tachycardie (circuit de réentrée…).

L'alcool à brûler : ce sont les facteurs favorisants (déséquilibre du système nerveux autonome, troubles électrolytiques, ischémie aiguë…) qui sont indispensables pour que l'arythmie déclenchée puisse se perpétuer.

– anomalies ECG : infarctus ancien, hypertrophie ventriculaire gauche (HVG), WPW, QT long, Brugada, onde epsilon… ;
– antécédents familiaux de mort subite ;
– profession à risque (couvreur, chauffeur routier…) ; pratique sportive dangereuse (escalade, natation, plongée…) ;
– anomalie échocardiographique (valvulopathie, prolapsus de la valve mitrale, MCH…).

1. Critère de gravité absent

Il peut s'agir d'extrasystoles bénignes ou de tachycardie sinusale.

Extrasystoles bénignes (atriales ou ventriculaires) : gênantes sur le plan fonctionnel, elles sont sans conséquence fâcheuse (pas de substrat, pas de facteur favorisant). Il faut dédramatiser, rassurer, raconter l'histoire du « barbecue » (très facile à comprendre par les patients de tout niveau socioculturel), mettre en place les mesures hygiéno-diététiques (suppression des excitants), encourager une meilleure organisation socioprofessionnelle (loisirs, activité physique régulière…) et éventuellement prescrire un traitement de courte durée ou périodique (*pill in the pocket*) par les bêtabloquants à petite dose (p. ex. : sotalol 80 à 160 mg/j).

Tachycardie sinusale : elle survient dans le cadre d'un syndrome hyperkinétique (appelé quelquefois asthénie neurocirculatoire). Il s'agit de femmes, jeunes, de corpulence normale ou avec une légère surcharge pondérale, stressées, suractives, mal organisées (enfants en bas âge, ménage à tenir, activité professionnelle…). Les palpitations surviennent au moindre effort de la vie courante. L'examen clinique est pauvre : PA souvent basse, fréquence de base rapide. ECG (fig. 5) et échographie normaux. La radiographie thoracique montre un petit cœur en goutte. Une image est à retenir : un moteur de 2 CV (le petit cœur) monté sur une carrosserie de camion (corpulence normale) ne peut fonctionner qu'en tournant vite (tachycardie).

Il faut rassurer, expliquer, encourager le « reformatage » de la vie quotidienne et socioprofessionnelle, encourager la pratique régulière d'un sport de fond (footing, vélo, natation) ; la prescription pendant 3 à 6 mois d'un traitement bêtabloquant à petite dose peut aider à la reprise d'une activité physique et à la levée du stress. Il faut savoir que dans de rares cas l'ablation par radiofréquence du nœud sinusal a pu avoir des effets favorables.

Les palpitations survenant dans le cadre de traitements médicamenteux « excitants » relèvent de la révision de la posologie du médicament responsable (bêtastimulants, extraits thyroïdiens…).

2. Critères de gravité présents sans documentation des palpitations

Une hospitalisation s'impose. Les palpitations non étiquetées dans un contexte de gravité sont a priori des troubles du rythme ventriculaire (TRV) jusqu'à preuve du contraire.

Au cours de cette hospitalisation, on réalise :
– un bilan approfondi de la cardiopathie éventuelle (ischémie, valvulaire, hypertrophique, dilatée) ;
– éventuellement, une recherche de cardiopathies rares (Brugada [tableau 1], DVDA [tableau 2]) ;
– une exploration électrophysiologique complète avec des potentiels tardifs ventriculaires, un monitoring prolongé par 2 ou 3 holters des 24 heures successifs, une stimulation endocavitaire programmée atriale et ventriculaire à la recherche d'une tachycardie jonctionnelle paroxystique (TJP) ou d'une TV (cette exploration n'a de valeur que si elle déclenche une tachycardie soutenue ; elle n'a aucune valeur si elle est négative ou si elle déclenche une tachycardie atriale), des tests pharmacologiques de provocation : isoprotérénol (DVDA), flécaïnide (Brugada).

Si ce bilan est négatif, on propose un holter implantable.

Palpitations : Orientation diagnostique

POINTS FORTS À RETENIR

- Les palpitations peuvent être provoquées par n'importe quel trouble du rythme cardiaque.
- La recherche précise du trouble du rythme doit être d'autant plus intensive qu'il existe des critères de gravité.
- Les critères de gravité sont constitués par des extrasystoles déclenchantes, un substrat arythmogène et des facteurs favorisants.
- Les troubles du rythme ventriculaire et la fibrillation auriculaire sur syndrome de WPW peuvent mettre en jeu le pronostic vital.
- Les examens complémentaires à pratiquer face à des palpitations doivent être progressifs et justifiés.
- Les palpitations sur cœur sain relèvent d'une prise en charge symptomatique.
- Les palpitations sur cœur pathologique doivent être analysées avec précision afin de déterminer le meilleur point d'attaque de l'arythmie : extrasystole déclenchante ? substrat arythmogène ? facteurs favorisants ?

Palpitations documentées

La conduite à tenir dépend des troubles du rythme, du substrat arythmogène (cardiopathie sous-jacente…), des facteurs favorisants.

1. Extrasystoles atriales (ESA)

Il existe un foyer d'automatisme ectopique situé dans les oreillettes : ce sont les gâchettes possibles de la fibrillation atriale (FA).

L'ECG montre une onde P'prématurée, de morphologie différente de l'onde P sinusale suivie (ESA conduite [fig. 6]) ou non (ESA bloquée [fig. 7]) d'un battement ventriculaire.

Remarques importantes :
– dans le cas d'ESA bloquées, il faut bien mesurer les intervalles PP pour ne pas confondre avec un bloc auriculoventriculaire (BVA) : le BAV contre-indique les traitements antiarythmiques, les ESA bloquées l'indiquent ;

– l’extrasystole recyclant le nœud sinusal est suivie d’une pause : le repos compensateur (rarement totalement compensateur) ;
– les ESA peuvent être en salves ou isolées ;
– en cas de cardiopathie, les ESA peuvent déclencher une FA, notamment si l’onde P’survient dans l’onde T du complexe QRS précédent (phénomène P sur T).

Le problème ici est la prévention de la FA. Il faut tenir compte de l’âge, de l’existence d’une cardiopathie, d’une hypertension artérielle, d’une dilatation de l’oreillette gauche (échographie), rechercher une dysthyroïdie. L’abstention est de règle si le bilan est négatif. Un traitement antiarythmique est indiqué s’il existe un risque de FA (cardiopathie, âge supérieur à 65 ans, dilatation de l’oreillette gauche, phénomène P sur T). Dans le doute, un traitement par antiagrégants plaquettaires peut être prescrit.

2. Fibrillation auriculaire

La gâchette sont les extrasystoles auriculaires, notamment si elles surviennent dans l’onde T du QRS précédent. Les ESA déclenchantes naissent souvent dans les veines pulmonaires.

Le substrat est les altérations morphologiques des oreillettes, surtout la gauche (dilatation, fibrose) autorisant des réentrées multiples. L’onde P sinusale a souvent un aspect d’hypertrophie auriculaire gauche.

Les facteurs favorisants sont l’hypertonie vagale (FA sur cœur sain, accès de survenue nocturne ou post-prandiale) ou bien l’hypertonie sympathique (cardiopathie sous-jacente, alcoolisation, surinfection pulmonaire…).

La clinique est marquée par des palpitations à début rapidement progressif, sensation d’irrégularité durable.

L’ECG ne montre pas d’ondes P ou P’individualisées, une trémulation de la ligne de base et une irrégularité complète des ventricules (fig. 8).

Le problème ici est la prévention des complications thrombo-emboliques.

La restauration du rythme sinusal est possible par choc électrique ou médicament antiarythmique.

On peut prescrire un traitement ralentisseur de la fréquence ventriculaire si l’on décide qu’il n’y a pas lieu de restaurer le rythme sinusal (bêtabloquants, anticalciques, ablation auriculo-ventriculaire).

3. Flutter atrial et tachycardies atriales

La gâchette est l’ESA.

Le substrat du flutter est un circuit de macroréentrée dans l’oreillette droite pour les flutters communs ou circuits de réentrée dans l’oreillette gauche pour les flutters atypiques. Pour la tachycardie, il s’agit de foyers ectopiques intra-atriaux.

Parmi les facteurs favorisants, le plus souvent il s’agit de l’hyperadrénergie (insuffisance respiratoire, obésité, CIA opérée…), et des traitements par antiarythmiques de classe IC (effets pro-arythmiques).

L’ECG montre une activité auriculaire rapide régulière, une onde P monomorphe, typiquement en dents de scie (flutter typique) [fig. 9] ou séparées par un intervalle isoélectrique (flutter atypique

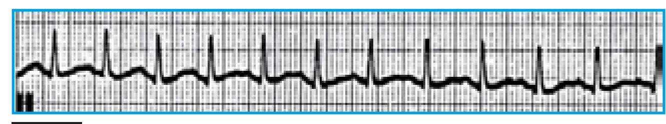


FIGURE 5 **Tachycardie sinusale 1/1 P + en D_2.**

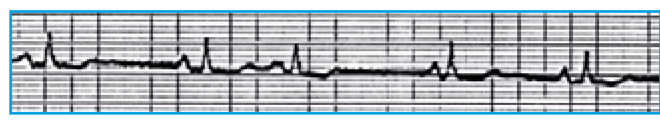


FIGURE 6 **Extrasystole auriculaire conduite.**

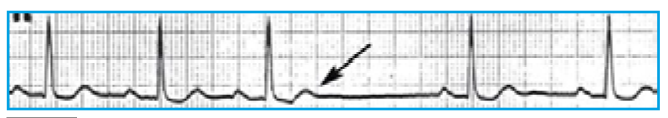


FIGURE 7 **Extrasystole auriculaire bloquée** (recyclage du nœud sinusal).

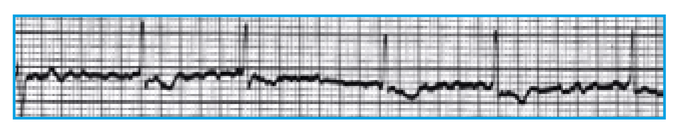


FIGURE 8 **Fibrillation auriculaire.**

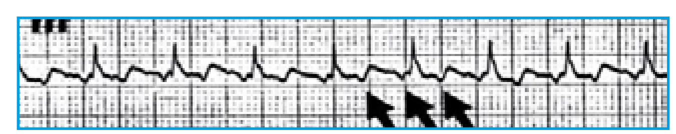


FIGURE 9 **Flutter auriculaire commun (dents de scie).**



FIGURE 10 **Tachycardie atriale ou flutter atypique.**

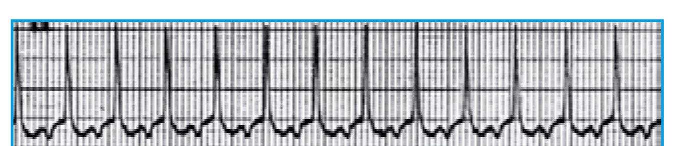


FIGURE 11 **Tachycardie jonctionnelle paroxystique** (1/1, onde P rétrograde négative bien visible en D2, = voie accessoire).

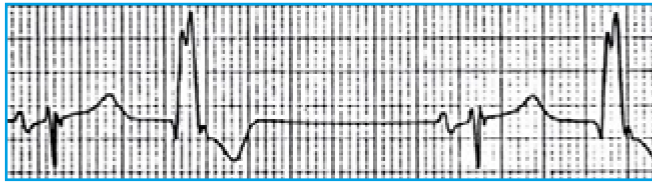


FIGURE 12 **Extrasystoles ventriculaires.**

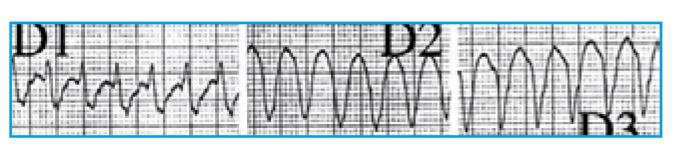


FIGURE 13 **Tachycardie ventriculaire.**

TABLEAU 1

Syndrome de Brugada

Substrat : hétérogénéité de la repolarisation dans l'infundibulum pulmonaire

Trouble du rythme : tachycardie ventriculaire (TV) polymorphes syncopales généralement inductibles par stimulation programmée, survenant en période vagale (nuit, repas)

ECG : bloc de branche droit avec repolarisation précoce en selle ou en dos de chameau ou en V_1 V_2 V_3. Parfois ECG normal : l'anomalie n'apparaissant qu'après injection de flécaïnide

Critères de gravité : syncopes, TV spontanées ou inductibles, mort subite dans la famille, aspect ECG typique spontané

Anomalie génétique « thermosensible » : risque de troubles du rythme ventriculaire en cas de fièvre

Pas de traitement médicamenteux reconnu : quinidine à faible dose ?

Formes graves : défibrillateur

Bêtabloquants et amiodarone absolument inefficaces

TABLEAU 2

Dysplasie du ventricule droit arythmogène (DVDA)

Substrat : remaniement graisseux localisé du myocarde ventriculaire droit à l'origine d'une dysplasie pouvant être le siège de TRV

Gâchette : ESV le plus souvent favorisée par l'effort

Insuffisance ventriculaire droite terminale rarement observée

Sujet jeune, sexe masculin, sportif

Palpitations, lipothymie, syncope

ECG : ESV, ondes Epsilon : crochetage de QRS en V_1, largeur QRS $V_1 + V_2 + V_3$/largeur QRS $V_4 + V_5 + V_6 > 1,2$

Potentiels tardifs ventriculaires (PTV) positifs

Tachycardie ventriculaire droite déclenchable par stimulation programmée et par l'isoprotérénol

Zones dyskinétiques visibles par angiographie ou IRM ; fraction d'éjection du ventricule droit diminuée à l'angioscintigraphie

Traitements : bêtabloquants (+ antiarythmiques de classe I), amiodarone, ablation, défibrillateur

et tachycardie atriale) [fig. 10]. La réponse ventriculaire est de 2/1, 3/1, 4/1 régulière ou irrégulièrement régulière (allorythmie).

Le problème de ces tachycardies est leur rapide décompensation en insuffisance cardiaque. Le traitement antithrombotique est indiqué comme pour la fibrillation auriculaire.

La restauration du rythme sinusal est assurée par des médicaments (ibutilide…) ou par stimulation atriale rapide (droite ou gauche) ou par cardioversion.

L'ablation du circuit de réentrée ou du foyer de tachycardie atriale peut être réalisée d'emblée ou à la première récidive en fonction des desiderata du patient ou de l'expérience du centre.

Actuellement, il y a une certaine homogénéité dans la prise en charge des tachycardies atriales : traitement antithrombotique pour tout le monde, restauration du rythme sinusal le plus souvent par cardioversion, prévention de récidive par les traitements antiarythmiques : classe IC (le risque de flutter 1/1 impose l'association d'un bêtabloquant et d'un anticalcique) ou classe III, possibilité d'une ablation spécifique (gâchette ou substrat).

4. Tachycardies jonctionnelles (TJ)

La gâchette est l'ESA ou l'ESV (la jonction atrioventriculaire se situe entre oreillette et ventricule). La TJ permanente se déclenche sur de simples variations du rythme sinusal.

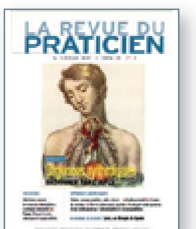
Le substrat sont le plus souvent des tachycardies paroxystiques par réentrée. Le substrat est constitué par l'existence de 2 voies de conduction auriculoventriculaire fonctionnant en sens inverse. La réentrée peut être intranodale entre une voie rapide et une voie lente de siège périnodal. La réentrée peut se produire entre une voie nodale et une voie accessoire patente (syndrome de WPW) ou non (Kent caché). Les tachycardies peuvent être orthodromiques ou antidromiques.

Les facteurs favorisants sont variables : effort, émotion, ou au contraire repos, sommeil…

Les crises de palpitations sont « découpées » : début et fin brutaux.

L'ECG retrouve une tachycardie généralement à complexe fin (possibilité de bloc de branche fonctionnel ou préexistant), autant d'ondes P que de QRS (fig. 11). Si l'onde P est invisible ou située à la partie terminale du QRS (faux aspect de bloc de branche droit incomplet en V1), la TJP est intranodale. Si l'onde P est visible derrière le QRS, la tachycardie met en jeu une voie accessoire.

POUR EN SAVOIR +



Monographie.

Urgences rythmiques

Rev Prat 2004 ; 54[3] : 247-310

Saoudi N, Deharo JC. Précis de rythmologie (Société française de cardiologie). Sauramos Médical, 2004.

Le problème ici est purement fonctionnel en dehors du syndrome de WPW. En période de crise, blocage du nœud AV (qui dans tous les cas de figure appartient au circuit de la tachycardie) est assuré par la Striadine ou l'Isoptine intraveineuse, les manœuvres vagales, la stimulation auriculaire ou ventriculaire rapide.

Remarque importante : la Striadine arrête les tachycardies de Bouveret et « tue » les asthmatiques.

La guérison est obtenue par l'ablation de la voie lente ou de la voie accessoire.

Il faut retenir que, en cas de syndrome de WPW, il existe un risque de mort subite par fibrillation auriculaire dégénérant en fibrillation ventriculaire. Tout syndrome de WPW doit avoir une évaluation de la perméabilité de la voie accessoire. Cette évaluation doit se faire par électrophysiologie endocavitaire qui permet dans le même temps opératoire d'ablater les voies accessoires à conduction rapide (stimulation œsophagienne réservée à l'enfant).

5. Tachycardies ventriculaires (TV)

La gâchette est une ESV (fig. 12) ou une TV non soutenue.

Le substrat est une hétérogénéité tissulaire électrophysiologique au niveau du myocarde ventriculaire pouvant être le siège d'une réentrée : infarctus du myocarde, cardiomyopathie dilatée ou hypertrophique, maladie des canaux (syndrome de Brugada, QT long).

Parmi les facteurs favorisants, il faut noter l'ischémie, la dysplasie, la dysfonction du système nerveux autonome (SNA), les troubles métaboliques, les médicaments…

Parmi les marqueurs, on retiendra la fraction d'éjection inférieure à 35 % et la variabilité sinusale inférieure à 50 ms.

L'ECG montre une tachycardie à complexe large (fig. 13), une dissociation auriculoventriculaire (mais possibilité de conduction rétrograde 1/1), des complexes de capture ou de fusion.

Le problème ici est dans le pronostic vital. Il faut restaurer le rythme sinusal par choc électrique ou par amiodarone en intraveineuse.

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

Dans le cadre des questions transversales, les palpitations peuvent être utilisées dans de nombreux cas de figure :

- signe annonciateur d'une fibrillation auriculaire ;
- signe du pronostic d'un infarctus du myocarde cicatrisé ;
- en cancérologie (chimiothérapie) ;
- dans le cadre d'une dysthyroïdie ;
- dans le cadre d'une pathologie dysmétabolique (p. ex. : signe annonciateur d'une coronaropathie chez un diabétique).

La prévention passe par le traitement médicamenteux : bêtabloquants, amiodarone, les bêtabloquants + amiodarone. La mise en place d'un défibrillateur implantable automatique peut être associée à un traitement antiarythmique (indications larges du défibrillateur). •

Le Pr Clémenty déclare avoir eu des activités d'expertise pour la société Biotronik-France.

235 - PALPITATIONS

- Perception anormale de battements cardiaques normaux ou anormaux décrite comme le cœur se débattant dans la poitrine
- Sensation que le cœur bat trop fort, ou trop vite ou irrégulièrement
- Parfois accompagnée des mêmes sensations latero-cervicales le long des axes carotides
- Trouble subjectif témoignant ou non d'une anomalie cardiaque, souvent anxiogène

DIAGNOSTIC CLINIQUE = INTERROGATOIRE

Préciser	Recherche de signes changeant la prise en charge = gravité →
▪ Durée (sec, min, h), fréquence ▪ Caractère permanent ou paroxystique ▪ Survenue à l'effort ou au repos ▪ Régularité ou non des sensations anormales ▪ Faire mimer la perception en demandant au patient de tapoter sur le bord d'une table	▪ Douleur thoracique ▪ Perte de connaissance ou syncope ▪ Dyspnée

DIAGNOSTIC DE GRAVITE

INTERROGATOIRE	EXAMEN	ECG
ATCD personnels ▪ Post-infarctus ▪ Cardiopathie sous-jacente ++ ▪ HTA ▪ ATCD de trouble du rythme ▪ Stimulateur ou défibrillateur ▪ Médicaments **ATCD familiaux** ▪ Surtout devant enfant/ado ▪ Mort subite du nourrisson ou <35 ans dans la famille (arythmies génétiques ?) ▪ Faire arbre généalogique	▪ Pouls > 150/min ▪ HypoTA ▪ Signes d'hypoperfusion périphérique ▪ DT, angor (parfois fonctionnel) ▪ Signes d'IC ▪ Dyspnée ▪ PC, syncope	URGENCE ABSOLUE si tachycardie à QRS large : TV JPDC +++, se préparer à réanimer Anomalie grave ▪ Trouble repolarisation : fait craindre SCA ▪ BAV 2 ou 3 ▪ Tachycardie à QRS fins, > 150 bpm avec signes de gravité Souvent ECG normal

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

→ Identifier une cardiopathie sous-jacente ou diagnostic de palpitations sur cœur sain
→ Rechercher une cause extracardiaque éventuelle si l'état CV normal
→ Effectuer *corrélation électro-clinique :* obtenir un ECG *concomitant* des palpitations

INTERROGATOIRE et EXAMEN	PARACLINIQUE
▪ Prise d'excitants: alcool +++, tabac, café, cocaïne, amphétamines ▪ Prise de sympathomimétiques, d'hormones thyroïdiennes… ▪ Signes de grossesse ▪ Hyperthyroïdie ▪ Apnée du sommeil ▪ Fièvre +++, déshydratation ▪ Examen CV complet +++ <u>Eléments d'orientation</u> : ▪ Crise polyurique finale → TdR ▪ Début et fin brutale, au changement brusque de position → Tachycardie jonctionnelle **ECG** Signes de cardiopathie, HVG (BBG)	**Biologie** : ▪ NFS, ionogramme sanguin ▪ Alcoolémie ▪ Troponine ▪ b-hCG ▪ TSH **Echocardiographie** **Test d'effort** : doute sur un angor ou palpitations survenant à l'effort <u>En absence d'orientation et ECG non contributif</u> : ▪ Holter-ECG (24-96h) : sa normalité n'élimine pas les TdR suspectés ▪ ECG ambulatoire longe durée (21j) ▪ Etude électrophysiologique endocavitaire : intéressant pour déclencher un TdR ± traitement (radiofréquence), si le reste du bilan est négatif ▪ Pose d'un Holter implantable : si bilan négatif

ETIOLOGIES LES PLUS FREQUENTES

EXTRA-SYSTOLES	TACHYCARDIE	NEVROSE CARDIAQUE
Supra-ventriculaires ou ventriculaires Pas élément pathologique en elle-même mais indice pour rechercher une cardiopathie sous-jacente ou pathologie extra-cardiaque : ▪ Alcoolisation massive ▪ Electrocution ▪ PNP ou néoplasie bronchique ▪ SAS ▪ Hyperthyroïdie ▪ Anomalie électrolytique ▪ Anxiété, dépression ▪ Grossesse Chez obèse/diabétique (hypertendu) : se méfier d'une association extrasystoles et FA +++ → Répéter les ECG ou holters ++	<u>Tachycardie sinusale adaptative ++</u> ▪ **Dans le cadre d'une cardiopathie** : accompagnée de dyspnée : IC, EP, péricardite ▪ **Pathologie extra-cardiaque** : – Fièvre, sepsis – Anémie, hypo volémie – Hypoxie – Hyperthyroïdie +++ – Grossesse +++ – Alcoolisme +++ – Hypotension artérielle, notamment iatrogène – Sevrage brutal en β-bloqueurs – Pathologie psychiatrique, sevrage alcoolique; – Médicaments (sympathomimétiques, vasodilatateurs, atropiniques…) ▪ Exceptionnellement isolée : tachycardie sinusale inappropriée <u>Troubles du rythme supraventriculaires</u> ▪ ESA ▪ Flutter atrial ▪ Fibrillation atriale ▪ Tachycardie atriale : tachysystolie ▪ Tachycarde jonctionnelle : maladie de Bouveret <u>Troubles du rythme ventriculaire</u> ▪ ESV ▪ Torsades de pointe ▪ Fibrillation ventriculaire ▪ Tachycardie ventriculaire (pas mode de révélation habituel)	Diagnostic d'élimination Parfois auto-entretenu par consultation répétée et EC Crainte irraisonnée de mourir subitement ECG strictement normal au moment des palpitations Examen clinique et paraclinique tous normaux Pas de pathologie extra-cardiaque identifiée Signes de dépression ou anxiété → Savoir stopper les investigations et rassurer le patient Avis psychiatrique souhaitable

TROUBLES DU RYTHME SUPRA-VENTRICULAIRE

EXTRASYSTOLE AURICULAIRE

- L'onde P' de dépolarisation auriculaire est prématurée par rapport à l'onde P habituelle (P-P' < P-P)
- ESA suivie d'un repos compensateur (parfois ressenti)
- Complexe QRS identique au QRS habituel
- Peuvent arriver de façon répétitive : doublet (2 à la suite), triplet (3 à la suite)
- Possible alternance entre ESA et complexe normal : bigéminisme ; on parle de trigéminisme lorsqu'il y a 1 ESA pour 2 complexes normaux

FLUTTER ATRIAL

- Tachycardie supra-ventriculaire par macro-réentrée
- Tachycardie régulière à QRS fins
- Activité atriale en toit d'usine sans retour à la ligne isoélectrique
- Prédominance négative dans territoire inférieur et positive en V1-V2
- Fréquence atriale : 300/minute
- Réponse ventriculaire plus lente : conduction 2/1 voire 3-4/1
- Toute tachycardie supra-ventriculaire > 150/min est un flutter JPDC

Prise en charge

- Même risque emboligène que FA → Anticoagulation systématique
- Traitement curatif : ablation du flutter (90% guérison) : Destruction par radiofréquence du circuit de réentrée (ponction veineuse fémorale)
  - Après s'être assuré de l'absence de thrombus auriculaire
  - Indication : flutter récidivant sous anti-arythmiques principalement
  - Complications : hématome point ponction, douleur, tamponnade
  - Anticoagulation efficace poursuivie un mois après ablation

FIBRILLATION ATRIALE (QS)

- Tachycardie irrégulière à QRS fins
- QRS larges si
  - Bloc de branche organique (permanent) ou fonctionnel (intermittent)
  - Pré-excitation ventriculaire dans le cadre d'un faisceau de Kent

TACHYCARDIE ATRIALE = TACHYSYSTOLIE

- Tachycardie régulière à QRS fins
- Activité auriculaire organisée
- Mais morphologie des ondes P' est différente de celle de l'onde P sinusale (naissance d'un territoire différent)
- FC entre 150 et 250 /minutes

TACHYCARDIE JONCTIONNELLE = MALADIE DE BOUVERET

- Sujet jeune (adolescence, adulte jeune), sans cardiopathie
- Palpitations avec parfois battements cervicaux
- Crises toujours diurnes
- Polyurie en fin d'accès parfois très prolongée (qq min-h)
- Début très brutal avec sensation de raté puis battements très rapides, réguliers
- Arrêt de la crise par des manœuvres vagales (massage sino-carotidien, manœuvre de Valsalva) ou Striadyne IV (CI : asthme)
- ECG de base normal ou révélateur d'une Syndrome de Wolff-Parkinson-White
- Diagnostic parfois porté par étude électro physiologique endocavitaire
- ECG : tachycardie régulière à QRS fins, fréquence 150-250/minute, ondes P visibles
  - Tachycardie par réentrée intranodale : influx descend par la voie lente du NAV et remonte par la voie rapide du NAV → Onde P proche du QRS voire invisible
  - Tachycardie par faisceau accessoire de Kent
    - Orthodromique : influx descend par la voie lente du NAV et remonte par le faisceau accessoire → Onde P plus éloignée du QRS
    - Antidromique : influx descend par le faisceau accessoire et remonte par le NAV → Tachycardie régulière à QRS LARGES +++

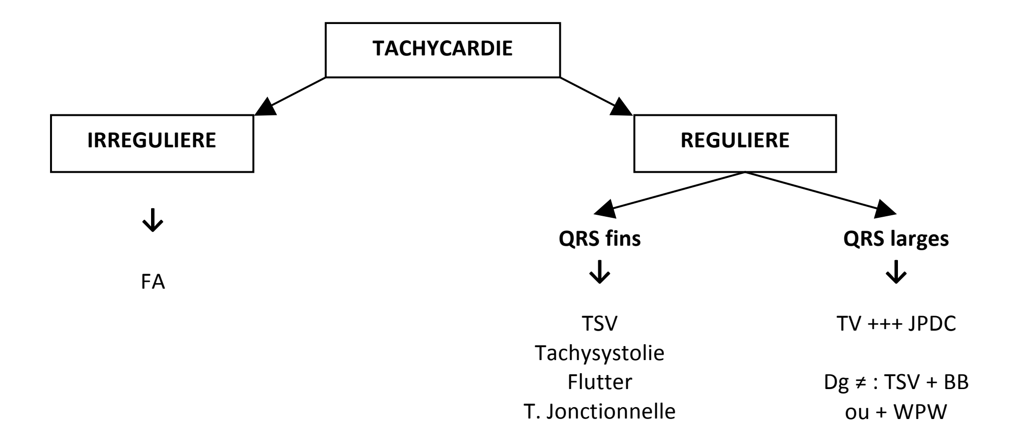
TROUBLES DU RYTHME VENTRICULAIRE

EXTRASYSTOLE VENTRICULAIRE

- Dépolarisation ventriculaire prématurée +++ (R-ESV < R-R)
- QRS large
- Repos compensateur
- Bigéminisme, doublet, triplet : idem ESA
- Aspect de l'ESV donne son origine :
  - Aspect de retard droit : BBD → Naissance dans le ventricule gauche
  - Aspect de retard gauche : BBG → Naissance dans ventricule droit

TACHYCARDIE VENTRICULAIRE

- Syncope, malaise, signe de gravité, rarement révélée par des palpitations
- **Tachycardie à QRS larges +++**
- Nécessité de > 3 complexes ventriculaire d'affilée pour parler de TV
- FC doit être supérieure à 120/min (sinon : rythme idio-ventriculaire accéléré RIVA)
- Dissociation auriculo-ventriculaire : rythme des ondes P indépendant des ventricules
- TV soutenue si > 30 secondes ; si < 30 seconde : non soutenue
- **Complexes de capture +++** : présence d'un complexe normal (car une onde P à été transmise et a « capturé » le ventricule)
- **Complexes de fusion +++ :** présence d'un complexe de morphologie différente, par fusion d'un complexe ventriculaire et d'un complexe supra-ventriculaire
- Les manœuvres vagales ou Striadyne IV n'ont aucun effet sur la TV (≠ TSV)



SOUFFLE CARDIAQUE CHEZ L'ENFANT

Dr Sébastien Hascoët, Dr Romain Amadieu, Dr Yves Dulac, Pr Philippe Acar
Service de cardiologie pédiatrique, Hôpital des Enfants, CHU Toulouse, 31059 Toulouse Cedex 9, France
acar.p@chu-toulouse.fr



ARGUMENTER les principales hypothèses diagnostiques et **JUSTIFIER** les examens complémentaires pertinents.

Un souffle cardiaque est très fréquent chez des enfants asymptomatiques. Ce souffle est le plus souvent innocent (synonymes : « fonctionnel », « bénin » ou « anorganique ») et résulte de turbulences liées à l'écoulement normal du sang à travers le cœur et les vaisseaux. Néanmoins, ce souffle est parfois créé par une anomalie morphologique cardiaque. Ce souffle est parfois le seul marqueur d'une cardiopathie pouvant nécessiter une intervention chirurgicale ou un cathétérisme interventionnel. Ainsi, la conduite à tenir devant un souffle de l'enfant est une situation fréquente et difficile pour le médecin généraliste et nécessite souvent le recours à l'avis d'un cardio-pédiatre.

Généralités

Épidémiologie

Les cardiopathies de l'enfant sont le plus souvent congénitales dans les pays développés. Les atteintes valvulaires acquises, comme le rétrécissement mitral, liées au rhumatisme articulaire aigu, ont quasiment disparu. Il persiste néanmoins certains foyers d'endémie dans les territoires d'outre-mer ou dans les pays en voie de développement. L'origine géographique est un des éléments notés lors de l'examen d'un souffle. L'incidence des cardiopathies congénitales est estimée à environ 50 pour 1 000 naissances. La sévérité est variable. L'incidence des cardiopathies congénitales, de forme modérée à sévère, est de 6 à 8 pour 1 000 naissances. Il naît environ 6 500 à 8 000 enfants par an en France avec une malformation cardiaque congénitale. Les cardiopathies congénitales sont la première cause d'anomalie morphologique congénitale et la première cause de mortalité infantile.

Historique

La prise en charge des cardiopathies congénitales a été transformée par le développement de la chirurgie cardiaque et du cathétérisme interventionnel. La première chirurgie cardiaque a été réalisée en 1939 par R. E. Gross et J. P. Hubbard consistant en une ligature d'un canal artériel persistant. La première fermeture de communication interauriculaire par chirurgie cardiaque à cœur ouvert, sous circulation extracorporelle, a par la suite été réalisée en 1953 par J. H. Gibbon. Puis, de multiples techniques chirurgicales ont été développées, permettant de traiter ou de pallier la majorité des cardiopathies congénitales. Parallèlement, il est devenu possible de traiter certaines cardiopathies par voie percutanée. Une dilatation au ballonnet a permis de traiter une sténose valvulaire pulmonaire dès 1953. Ensuite, des prothèses auto-expansibles ont été développées pour obturer les shunts comme le canal artériel persistant et la communication interauriculaire. Depuis le début des années 2000, il est désormais possible de remplacer des valves cardiaques par voie percutanée. Environ 3 500 interventions de chirurgie cardiaque congénitale sont réalisées en France chaque année.

Apport du diagnostic prénatal

Les progrès de l'échographie fœtale permettent désormais le diagnostic anténatal de nombreuses cardiopathies congénitales. Ce dépistage anténatal peut parfois conduire à une interruption médicale de grossesse lorsque la cardiopathie est d'une extrême gravité et non accessible à une prise en charge curative (ventricule unique, hypoplasie du cœur gauche…), si la famille le souhaite et après examen de la demande par un comité d'experts au sein d'un centre de diagnostic prénatal. Pour d'autres malformations cardiaques comme la transposition des gros vaisseaux, le plus souvent létale après la naissance, le diagnostic prénatal a permis d'améliorer le pronostic en permettant une prise en charge adaptée précoce dans une maternité de niveau 3 et à proximité d'un centre de cardiologie pédiatrique. Néanmoins, le diagnostic prénatal n'est pas réalisé ou réalisable dans tous les cas. Suivant le type de cardiopathie congénitale, le degré d'ex-

pertise et de formation du réseau d'obstétriciens, le diagnostic prénatal n'est effectif que dans 50 à 80 % des cas. Certaines cardiopathies congénitales comme la communication interauriculaire ne sont symptomatiques que très tardivement et peuvent n'être diagnostiquées qu'à l'âge adulte.

Transition du fœtus au nouveau-né

La physiologie fœtale est indispensable à la compréhension de l'hémodynamique des cardiopathies congénitales. Chez le fœtus, l'oxygénation se fait à partir du placenta (les poumons ne respirent pas et ne sont pas perfusés de par l'élévation très importante des résistances artérielles pulmonaires, poumons non ventilés et non perfusés). Le sang saturé remonte par l'artère ombilicale au système porte, puis au cœur, grâce à la perméabilité du ductus venosus. La valve d'Eustachi, à l'entrée de l'oreillette droite, permet au sang saturé de précharger le ventricule gauche grâce au shunt droite-gauche par le foramen ovale (le retour veineux pulmonaire est quant à lui totalement inexistant). Le ventricule gauche éjecte le sang saturé vers les artères coronaires et le cerveau. Le ventricule droit est rempli à partir de la veine cave supérieure d'un sang désaturé qui éjecte dans l'artère pulmonaire, puis dans l'aorte descendante par le shunt droite-gauche du ductus arteriosus (ou canal artériel). Le débit cardiaque chez le fœtus est donc combiné, le ventricule gauche pour l'aorte ascendante et le ventricule droit pour l'aorte descendante. Les shunts par le foramen ovale et le canal artériel sont vitaux pour la circulation fœtale et leur fermeture in utero compromet le développement harmonieux des cavités cardiaques et des vaisseaux. Le diagnostic de communication interauriculaire ou de canal artériel persistant ne peut pas se faire *in utero*. À la naissance, l'oxygénation alvéolaire et la diminution de sécrétion des prostaglandines placentaires entraînent une chute immédiate des résistances artérielles et, par voie de conséquence, une inversion du shunt auriculaire par le foramen ovale (qui se ferme en quelques mois). Le canal artériel inverse son shunt, devenant aorte-artère pulmonaire, puis se ferme en quelques jours. La transition fœtus-nouveau-né fait passer le cœur d'un débit cardiaque combiné à une circulation en série.

Examen clinique cardiovasculaire de l'enfant

L'examen clinique en période néonatale et chez le nourrisson permet le diagnostic de la majorité des cardiopathies congénitales (**tableau 1**). Le souffle est un élément clé du diagnostic. Néanmoins, l'examen d'un souffle cardiaque de l'enfant s'intègre dans un examen clinique complet.

Âge

L'âge de l'enfant, ainsi que le terme de la naissance (prématuré ou > 37 semaines d'aménorrhée), le poids de naissance (eutrophie ou retard de croissance intra-utérin), sont les premières informations notées.

Interrogatoire des parents

L'interrogatoire des parents apporte de précieuses informations.

1. Marqueurs de risque de cardiopathie congénitale

Les antécédents familiaux de cardiopathie congénitale sont recherchés. L'incidence de cardiopathie congénitale est plus élevée lorsqu'un parent au 1er degré est atteint. Des antécédents familiaux de mort subite sont recherchés. Le déroulement de la grossesse est analysé. D'éventuels médicaments ou toxiques pris durant la grossesse sont notés. Le syndrome d'alcoolisme fœtal est associé à un risque accru de communication interatriale, communication interventriculaire et tétralogie de Fallot. Le

TABLEAU 1 — Éléments de l'examen clinique cardiovasculaire du nourrisson et de l'enfant

Âge

Interrogatoire des parents
- antécédents familiaux de cardiopathie congénitale
- antécédents familiaux de mort subite
- déroulement de la grossesse : diabète gestationnel, consommation d'alcool, prise de médicaments, infections
- terme
- limitation fonctionnelle
  - → alimentation chez le nourrisson
  - → jeux chez l'enfant
- retard de croissance staturo-pondéral
- symptômes
  - → douleur thoracique
  - → syncope
  - → dyspnée
  - → palpitations

Examen physique
- inspection
  - → dysmophie/syndrome génétique
  - → respiration
  - → forme du thorax
  - → coloration cutanée, cyanose
- palpation
  - → pouls
  - → débord hépatique
  - → thorax
- auscultation
  - → cardiaque
  - → pulmonaire

Constantes vitales
- pression artérielle
- fréquence cardiaque
- saturation périphérique en oxygène

diabète gestationnel, des infections maternelles durant la grossesse, comme la rubéole, la fécondation *in vitro* entre autres exposent aussi à un risque plus élevé de malformation cardiaque congénitale.

2. Limitation fonctionnelle

Chez le nourrisson, la difficulté à la tétée est la première limitation fonctionnelle. Elle est évaluée par l'apparition de sueurs et la nécessité de les fractionner. Les tétées « plaisir » deviennent longues et laborieuses. Chez l'enfant, l'intolérance se porte sur l'activité sportive.

3. Cassure pondérale

Les difficultés à la tétée très caractéristiques des shunts gauche-droite entraînent une inflexion de la courbe de poids. Un retard de croissance staturo-pondéral peut avoir une origine diverse (génétique, endocrinienne, digestive…).

4. Douleur thoracique, syncope, palpitations

La douleur thoracique est un symptôme fréquemment décrit par les enfants. Contrairement à l'adulte, l'étiologie cardiovasculaire est rare (moins de 1 %). La syncope, le plus souvent d'origine vasovagale, est très fréquente chez l'enfant. Néanmoins, la survenue de symptômes à l'effort doit alerter et peut faire découvrir un obstacle sur la voie gauche (sténose valvulaire aortique, sous- ou supra-valvulaire aortique, cardiomyopathie hypertrophique obstructive), une anomalie coronarienne (anomalie d'implantation ou de trajet, anévrisme coronarien séquellaire d'une maladie de Kawasaki) ou un trouble du rythme héréditaire (syndrome du QT long, syndrome du QT court, tachycardie ventriculaire catécholergique, syndrome de Brugada…), associés à un risque de mort subite de l'enfant.

Examen physique

1. Inspection : dysmorphie

Une dysmorphie faciale, une anomalie des extrémités, une anomalie des organes génitaux externes, etc. peuvent orienter vers un syndrome génétique. L'anomalie chromosomique la plus fréquente associée à des cardiopathies congénitales est la trisomie 21. Dans 1 cas sur 2 environ, les enfants ayant une trisomie 21 ont une cardiopathie congénitale et la moitié d'entre elles sont un canal atrioventriculaire. La délétion du chromosome 22.q11 (syndrome de Di George) est souvent associée à une cardiopathie congénitale, notamment la tétralogie de Fallot. Le syndrome de Marfan, de morphotype caractérisé par les critères de Gand, est lié à une mutation génétique d'un gène de l'élastine dont le risque est la dissection aortique. Le syndrome de Turner est associé à un risque accru de coarctation aortique. D'autres syndromes moins fréquents comme les syndromes de Williams et Beuren, CHARGE, Alagille, Holt-Oram, Noonan, Ellis-Van Creveld, Costello… sont associés à des cardiopathies congénitales variées.

2. Inspection

Dans les shunts gauche-droite, la fréquence respiratoire peut être accélérée et plus tard le thorax déformé (par la dilatation du ventricule gauche) bombant en « tonneau ». Dans les shunts droite-gauche, une cyanose des téguments et des muqueuses apparaît lorsque le taux d'hémoglobine réduite est supérieur à 5 g pour 100 mL de sang capillaire moyen. La cyanose dans les cardiopathies congénitales est dite réfractaire, car non sensible à l'oxygène (**fig. 1**). La mesure de la saturation en oxygène, mesurée par un oxymètre de pouls, doit être systématique chez le nouveau-né car la cyanose n'est visible cliniquement que si la saturation est inférieure à 80 % (normal > 96 %). Une échocardiographie doit être pratiquée systématiquement en cas de désaturation non oxygéno-dépendante. Lorsque la cyanose est profonde et prolongée, un hippocratisme digital apparaît.

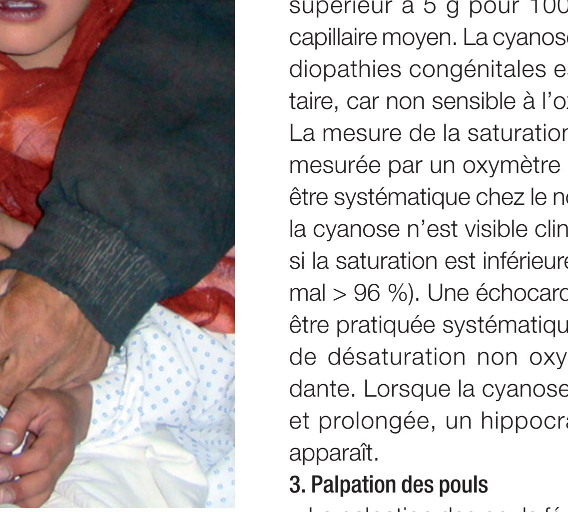


FIGURE 1 Enfant avec cardiopathie congénitale évoluée avec shunt droite-gauche (tétralogie de Fallot) responsable d'une cyanose des muqueuses.

3. Palpation des pouls

La palpation des pouls fémoraux et axillaires est systématique. Elle permet d'apprécier la fréquence et la régularité du pouls. Des pouls mal perçus aux 4 membres suggèrent une insuffisance circulatoire d'origine ou non cardiogénique. Des pouls mieux perçus en axillaire qu'en fémoral suggèrent une coarctation aortique qui est confirmée par un gradient tensionnel systolique supérieur à 20 mmHg.

4. Pression artérielle

La pression artérielle est mesurée avec un brassard adapté et comparée aux abaques pour l'âge. Une élévation de la pression artérielle de l'enfant est le plus souvent d'origine néphrologique, mais doit faire rechercher une coarctation aortique.

Souffle cardiaque

L'auscultation doit se faire dans des conditions propices ; la salle d'examen doit être silencieuse et réchauffée. L'enfant doit être en confiance, rassuré par la présence de ses parents. L'auscultation est faite avec une membrane de stéthoscope de diamètre adapté à la taille de l'enfant. Chez le nouveau-né, le contact avec les mains de la maman, et si besoin quelques gouttes de sérum glucosé 30 %, permettent d'apaiser les pleurs.

L'examen à la recherche d'un souffle cardiaque débute par la palpation du thorax avec la paume de la main pour localiser la pointe du cœur et rechercher un éventuel frémissement. L'auscultation se fait à différents foyers : parasternal gauche, parasternal

droit, sous-xiphoïdien, à l'apex en sous-claviculaire sur le bord gauche du sternum et dans le dos. Le premier temps de l'auscultation consiste à identifier les bruits physiologiques du cœur. Le B1 correspond à la fermeture des valves tricuspide et mitrale. Le B2 correspond à la fermeture des valves aortique et pulmonaire. L'auscultation doit être suffisamment longue pour les bruits du cœur afin de les différentier des bruits respiratoires. Physiologiquement, on perçoit le plus souvent chez l'enfant un dédoublement uniquement inspiratoire du B2 lié à la fermeture retardée de la valve pulmonaire secondaire à l'augmentation du retour veineux cave par la dépression thoracique. Des bruits surajoutés B3 et B4 signent un galop et sont audibles dans une myocardiopathie dilatée hypokinétique.

Lorsqu'un souffle est identifié, les éléments suivants doivent être décrits :
– le timing au sein du cycle cardiaque : systolique ou/et diastolique, au début, au milieu ou à la fin de la période (proto-, méso-, télé- respectivement) ;
– la localisation : le foyer où le souffle est le mieux perçu ;
– le timbre : aigu, grave, doux, râpeux, aspiratif, humide, sec, rude ;
– l'intensité : cotée de 1 à 6 (1 : souffle difficilement audible ; 2 : souffle léger mais entendu immédiatement ; 3 : souffle très distinct sur une faible surface ; 4 : souffle très distinct sur une large surface ; 5 : souffle frémissant ; 6 : souffle entendu avec le stéthoscope décollé de la poitrine) ;
– l'irradiation : espace de diffusion où le souffle est étendu ;
– les signes associés : clics valvulaires, dédoublement constant du B2…

L'ancienneté du souffle et les circonstances d'apparition sont demandées aux parents.

Caractéristiques d'un souffle innocent

Un souffle innocent est produit par l'écoulement normal du sang à travers le cœur et les vaisseaux (**tableau 2**). Une variation de débit modifie l'intensité du souffle. Un souffle innocent est de ce fait mieux entendu durant un épisode fébrile, de peur, d'anémie ou de déshydratation. Un souffle innocent est souvent inconstant. Il est aussi positionnel. Un changement de posture (couché, debout, assis) modifie l'intensité du souffle. Il peut être demandé à l'enfant de gonfler le ventre pour réaliser une manœuvre de Valsalva. La baisse du retour veineux cave va diminuer l'intensité d'un souffle innocent. De même, un souffle fonctionnel diminue ou disparaît en position debout. Un souffle fonctionnel est uniquement systolique. Il est court, de durée brève. Il est unique, sans click ou autre anomalie associée. Il est de tonalité douce, musicale et d'intensité faible. Il est audible sur une faible surface, sans irradiation. Certaines caractéristiques stétho-acoustiques alertent sur le risque de cardiopathies sous-jacentes. Ces anomalies doivent servir de drapeaux rouges conduisant à un examen plus approfondi spécialisé. Un souffle holosystolique (*odds ratio* [OR] = 54) évoque une communication interventriculaire ou une insuffisance mitrale. Un souffle frémissant et une tonalité râpeuse sont en défaveur d'un souffle innocent (OR = 4,8 et OR = 2,4 respectivement). Un dédoublement fixe et constant du B2 évoque une communication interauriculaire (OR = 4,1). Un souffle d'intensité maximale au bord gauche du thorax évoque une coarctation (OR = 4,2). Un clic systolique est évocateur d'un obstacle valvulaire (OR = 8,3). Un souffle diastolique n'est jamais fonctionnel.

Quelques souffles innocents ont été décrits.

Un souffle apexien, doux, musical, vibratoire et positionnel (disparaissant à l'orthostatisme) est parfois perçu entre 2 ans et l'adolescence (souffle de Still). Il serait lié aux vibrations du flux sanguin éjecté dans la chambre de chasse du ventricule gauche. C'est un des souffles innocents les plus fréquents.

Un souffle pulmonaire au bord gauche du sternum, systolique, aigu, doux, positionnel (diminuant à l'orthostatisme), sans click, avec irradiation dans le dos et en axillaire est lié au flux normal à travers la voie de sortie du ventricule droit.

Un souffle bénin de sténose pulmonaire périphérique du nouveau-né est un souffle innocent créé par la disparité de calibre entre le tronc artériel pulmonaire et les branches pulmonaires chez le nouveau-né. Durant la vie fœtale, 90 % du flux dans l'artère pulmonaire est dirigé vers le canal artériel. Les branches pulmonaires du nouveau-né sont de ce fait physiologiquement moins larges et naissent avec un angle plus aigu qu'observé chez l'enfant. Ces particularités anatomiques peuvent générer un souffle fonctionnel systolique au bord gauche du sternum irradiant dans le dos.

Un souffle fonctionnel mammaire est entendu sur la paroi thoracique : antérieur, aigu, doux, parfois prolongé en diastole, bilatéral, et correspondrait au flux sanguin à travers les artères mammaires internes.

Un souffle innocent haut situé avec irradiation dans les carotides et dans les creux sus-claviculaires est lié au flux systémique normal à travers la crosse aortique.

TABLEAU 2

Caractéristiques d'un souffle innocent

- Inconstant (mieux entendu en période de fièvre, déshydratation, anémie, peur)
- Positionnel (disparaît à l'orthostatisme ou lors d'une manœuvre de Valsalva)
- doux
- court
- mésosystolique
- peu intense
- sans signe associé
- de faible extension, sans irradiation

Souffle cardiaque chez l'enfant

POINTS FORTS À RETENIR

- Le souffle innocent est de loin le plus fréquent chez l'enfant. Une auscultation caractéristique et un examen clinique normal ne conduisent à aucun examen complémentaire.
- Les cardiopathies sont les plus fréquentes des malformations de l'enfant. Elles peuvent être dépistées pour les plus graves d'entre elles chez le fœtus par l'échographie morphologique.
- Les cardiopathies congénitales peuvent être mineures (sans retentissement clinique et hémodynamique) et se corriger spontanément dans le temps.
- L'échocardiographie est l'examen de choix dans l'évaluation des cardiopathies congénitales qui peuvent associer plusieurs malformations entres elles (shunt, obstacle de la voie gauche ou droite).
- Les cardiopathies congénitales avec retentissement clinique ou hémodynamique sont pour la plupart accessibles à un traitement chirurgical ou percutané.
- Toute cardiopathie congénitale a potentiellement un risque oslérien (sauf les communications interauriculaires).

Un souffle innocent veineux continu est de tonalité grave, bilatéral, positionnel, augmentant en diastole et disparaissant lors de la rotation de la nuque, entendu entre 3 et 8 ans.

Examens complémentaires et avis spécialisé

Une auscultation caractéristique de souffle innocent et un examen clinique normal ne conduisent à aucun examen complémentaire. Un souffle organique et un examen cardiovasculaire anormal doivent conduire à une échocardiographie transthoracique qui est un examen non invasif. Chez le nouveau-né, l'échocardiographie est pratiquée systématiquement devant un souffle même isolé compte tenu de la difficulté du dépistage des signes cliniques et de la rapidité d'évolution d'une cardiopathie. Un enfant avec une cardiopathie congénitale corrigée par chirurgie ou cathétérisme a le plus souvent un suivi planifié par le spécialiste référent. Néanmoins, une rupture de suivi est parfois observée en cas de conflit familial, de déménagement ou à l'adolescence. La persistance d'un souffle dans ce contexte peut être liée à une particularité anatomique mais peut aussi révéler une lésion résiduelle nécessitant un avis spécialisé.

Cardiopathies congénitales les plus fréquentes

La fréquence, le type de souffle cardiaque, les symptômes et les signes fonctionnels des 5 cardiopathies congénitales les plus fréquentes sont présentés (**tableau 3**).

Communications interventriculaires

Les communications interventriculaires (CIV) sont les plus fréquentes et représentent 25 % des cardiopathies congénitales (**fig. 2**). Le diagnostic anténatal est possible, mais il reste difficile du fait d'une égalité de pression entre les 2 ventricules. Une communication interventriculaire provoque un shunt ventriculaire gauche-droite qui surcharge les poumons et dilate les cavités gauches. L'auscultation cardiaque note un souffle holosystolique, maximal en parasternal gauche, et irradiant en rayons de roue. L'intensité du souffle cardiaque dépend du gradient transventriculaire et des résistances vasculaires pulmonaires.

En cas de communication interventriculaire de petite taille, l'enfant est asymptomatique. Le souffle cardiaque de communication interventriculaire est intense, du fait de pressions artérielles pulmonaires basses et ainsi d'un gradient transventriculaire gauche-droit important. En cas de large communication interventriculaire, le souffle cardiaque s'associe à partir de la fin du premier mois de vie à des signes de shunt gauche-droite avec hyperdébit pulmonaire : dyspnée d'effort, polypnée, signes de lutte respiratoire, asthénie, sueurs aux tétées, difficultés aux tétées, stagnation ou cassure staturo-pondérale, bronchites à répétition. Le bruit B1 est fort à la pointe. Plus la communication interventriculaire est large, plus les pressions artérielles pulmonaires sont élevées, et plus le souffle de communication interventriculaire devient faible. En cas d'hypertension pulmonaire, on entend un claquement du bruit B2 au foyer pulmonaire.

L'évolution naturelle d'une communication interventriculaire large est le syndrome d'Eisenmenger, pouvant apparaître à partir de 6-9 mois de vie. Il correspond à l'augmentation des résistances

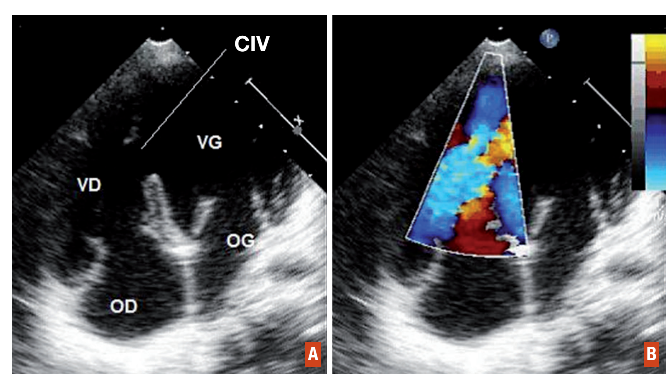


FIGURE 1 **Échocardiographie 2D d'une communication interventriculaire.** A : CIV trabéculée, coupe apicale 4 cavités. B : CIV trabéculée, coupe apicale 4 cavités Doppler couleur. CIV : communication interventriculaire ; OD : oreillette droite ; OG : oreillette gauche ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche.

TABLEAU 3 **Fréquence, type de souffle cardiaque et signes fonctionnels des 5 cardiopathies congénitales les plus fréquentes**

Cardiopathie congénitale		Fréquence (%)	Type de souffle cardiaque	Intensité du souffle cardiaque	Symptômes et signes fonctionnels
CIV	Type I	20-25	Holosystolique, maximal en parasternal gauche, irradiant en rayons de roue	++	0
	Type IIa			++	Shunt G-D
	Type IIb			+	Shunt G-D + HTP
CIA	Petite	8-13	Systolique, au foyer pulmonaire	+	0
	Large			++	Shunt G-D
CAP	Petit	6-11	Continu, sous-claviculaire gauche	+	0
	Large			++	Shunt G-D, pouls amples ± hypertension pulmonaire
T4F	rose	10	Systolique, au foyer pulmonaire	++	0
	bleue			++	Cyanose réfractaire, hippocratisme digital, dyspnée, squatting
SVP	modérée	7,5-9	Systolique, au foyer pulmonaire	+	0
	serrée			++	Difficulté aux tétées, dyspnée d'effort
	critique			+ ou 0	Cyanose réfractaire

CIV : communication interventriculaire ; CIA : communication interauriculaire ; CAP : canal artériel persistant ; shunt G-D (gauche-droite) : dyspnée d'effort, polypnée, signes de lutte respiratoire, asthénie, sueurs au tétées, difficultés aux tétées, stagnation ou cassure staturo-pondérale, bronchites à répétition ; SVP : sténose valvulaire pulmonaire ; T4F : tétralogie de Fallot.

vasculaires pulmonaires, en réponse à l'hyperdébit pulmonaire prolongé. L'examen clinique est faussement rassurant : il n'y a plus ou peu de souffle cardiaque et les signes de shunt gauche-droite disparaissent. Les cavités gauches ne sont plus dilatées. Il existe une hypertension pulmonaire fixée, avec un shunt interventriculaire bidirectionnel, contre-indiquant la fermeture chirurgicale de la communication interventriculaire.

On distingue 4 types de communication interventriculaire en fonction de leur localisation dans le septum interventriculaire : périmembraneuse, infundibulaire, d'admission et trabéculée ou musculaire. L'échocardiographie affirme le diagnostic, précise la taille et le type de communication interventriculaire, évalue son retentissement (surcharge volumétrique avec dilatation du tronc de l'artère pulmonaire, de l'oreillette gauche et du ventriculaire gauche, hypertension pulmonaire), recherche des complications (insuffisance valvulaire aortique par prolapsus d'une sigmoïde aortique dans la communication interventriculaire) et des lésions associées. La radiographie pulmonaire montre, en cas de shunt gauche-droite significatif, une cardiomégalie et une vascularisation pulmonaire accentuée.

Le risque commun à toutes les communications interventriculaires, quelle que soit leur taille, est l'endocardite d'Osler. Les communications interventriculaires périmembraneuses et trabéculées se ferment le plus souvent spontanément. La fermeture chirurgicale n'est indiquée qu'en cas de communication interventriculaire large ou compliquée (fuite aortique).

Communications interauriculaires

Les communications interauriculaires (CIA) représentent environ 10 % des cardiopathies congénitales (**fig. 3**). Elles sont plus fréquentes chez les filles (sex-ratio 2/1). Le diagnostic anténatal des communications interauriculaires *ostium secundum* est impossible en raison de la perméabilité naturelle du foramen ovale. Le shunt gauche-droite dilate les cavités droites. L'auscultation cardiaque note un souffle systolique au foyer pulmonaire, peu intense, secondaire à l'hyperdébit pulmonaire.

Dans la majorité des cas, l'enfant est asymptomatique. L'examen clinique ne note qu'un souffle cardiaque isolé. Quand le shunt auriculaire gauche-droite est important (communication interauriculaire large), il apparaît des signes de shunt gauche-

droite. On distingue 3 types de communication interauriculaire : *ostium secondum* (les plus fréquentes), *ostium primum* et *sinus venosus*.

L'échocardiographie affirme le diagnostic, précise la taille et le type de communication interauriculaire, évalue son retentissement (surcharge volumétrique avec dilatation du tronc de l'artère pulmonaire, de l'oreillette droite et du ventricule droit ; parfois hypertension pulmonaire de débit), recherche des lésions associées et, en cas de communication interauriculaire *ostium secondum*, étudie son éligibilité à la fermeture par cathétérisme interventionnel (longueur et épaisseur des berges).

Les complications tardives (après 30 ans) sont l'insuffisance cardiaque droite, les troubles du rythme auriculaire et l'hypertension pulmonaire fixée (rare). En cas de retentissement (clinique ou échographique), une communication interauriculaire *ostium secondum* doit être fermée. Ceci peut se faire par voie percutanée (cathétérisme interventionnel) à partir de 5 ans et si les berges sont suffisantes. Sinon, la fermeture est chirurgicale, sous circulation extracorporelle. La communication interauriculaire *sinus venosus* et les communications interauriculaires *ostium primum* nécessitent toujours une fermeture chirurgicale.

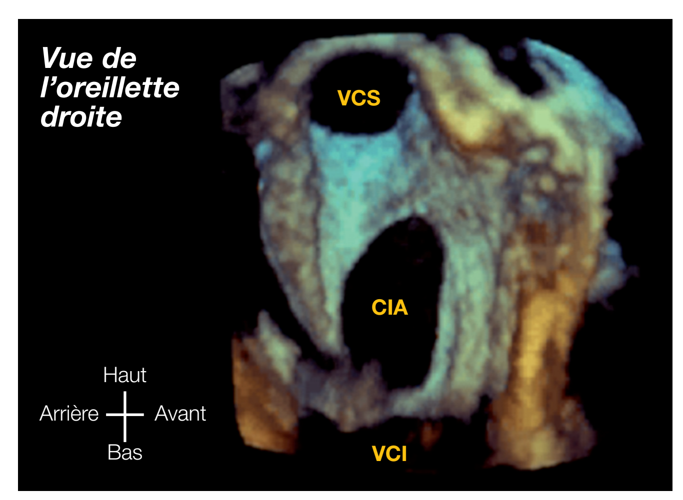


FIGURE 3 **Échocardiographie 3D d'une communication interauriculaire *ostium secondum*.** CIA = communication interauriculaire ; VCS = veine cave supérieure ; VCI = veine cave inférieure.

Canal artériel persistant

Le canal artériel, ou *ductus arteriosus*, est un vaisseau présent physiologiquement en période fœtale, faisant communiquer le tronc de l'artère pulmonaire et l'isthme aortique, jonction entre l'aorte transverse et l'aorte descendante. Dans les 3 jours suivant la naissance, l'augmentation de la pression artérielle en oxygène entraîne une vasoconstriction du canal artériel puis sa fermeture spontanée par prolifération de l'intima et thrombose intravasculaire.

Le canal artériel est dit persistant (CAP) chez un nouveau-né à terme lorsqu'il reste perméable au-delà du 1er mois de vie. Le diagnostic anténatal est impossible puisque le canal artériel est physiologiquement ouvert chez le fœtus. La persistance du canal artériel provoque un shunt artériel gauche-droite qui surcharge les poumons et les cavités gauches (**fig. 4**). L'auscultation cardiaque note un souffle continu sous-claviculaire gauche. Le principal diagnostic différentiel est la fistule coronaro-cardiaque.

En cas de persistance de petite taille, l'enfant est asymptomatique. En cas de persistance large, le shunt gauche-droite est significatif et entraîne un B1 fort à la pointe et des signes de shunt gauche-droite. Les pouls fémoraux et huméraux sont amples, du fait d'un vol systémique diastolique par le canal artériel entraînant une baisse de la pression artérielle diastolique et ainsi une augmentation de la pression pulsée (différence entre les pressions artérielles systolique et diastolique). En cas d'hypertension pulmonaire, il existe un claquement du bruit B2 au foyer pulmonaire.

L'échocardiographie affirme le diagnostic, précise la taille et la forme du canal artériel, évalue son retentissement (surcharge volumétrique avec dilatation du tronc de l'artère pulmonaire, de l'oreillette gauche et du ventriculaire gauche, hypertension pulmonaire), recherche des lésions associées. La radiographie pulmonaire montre, en cas de shunt gauche-droite significatif, une cardiomégalie et une vascularisation pulmonaire accentuée.

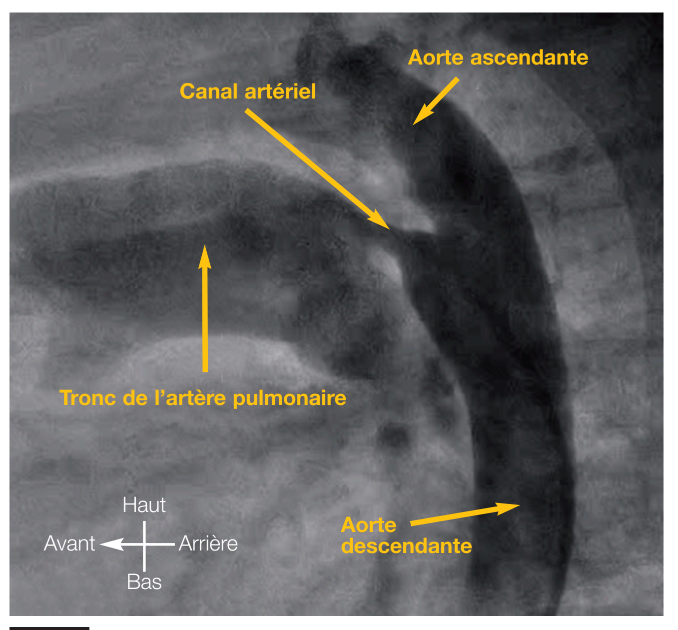
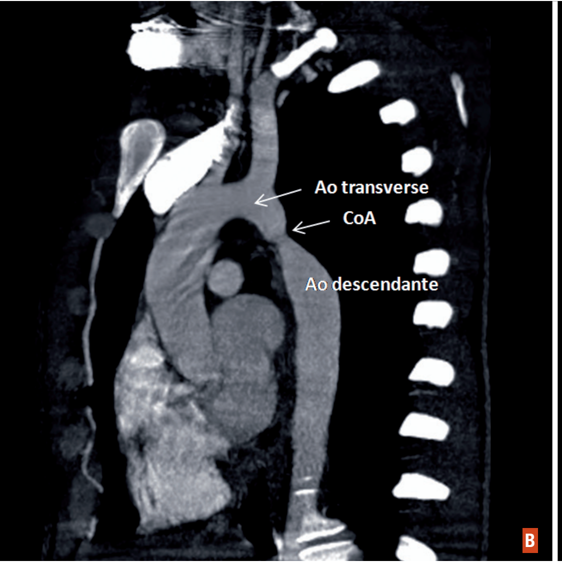


FIGURE 4 **Angiographie d'un canal artériel persistant.**

La fermeture d'un canal artériel persistant est indiquée en cas de large canal artériel avec shunt gauche-droite-significatif (dilatation des cavités gauches) ou en cas de canal artériel sans shunt significatif mais avec un souffle cardiaque, en prévention de l'endocardite d'Osler. La fermeture est percutanée par cathétérisme interventionnel (la chirurgie n'étant réservée qu'aux très gros canaux d'enfants de petits poids).





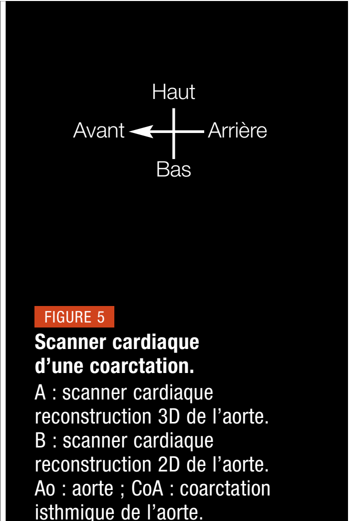


FIGURE 5
Scanner cardiaque d'une coarctation.
A : scanner cardiaque reconstruction 3D de l'aorte.
B : scanner cardiaque reconstruction 2D de l'aorte.
Ao : aorte ; CoA : coarctation isthmique de l'aorte.

Coarctation de l'aorte

La coarctation est une sténose de l'isthme aortique qui se développe après la fermeture du canal artériel (**fig. 5**).

Si elle est serrée et de constitution brutale, elle peut entraîner chez le nouveau-né vers 1 semaine de vie une insuffisance cardiaque puis rapidement un choc cardiogénique par défaillance du ventricule gauche. L'ouverture du canal artériel par administration de prostaglandine peut améliorer la situation en attendant la correction chirurgicale (résection de la zone sténosée et plastie aortique). En cas de coarctation moins serrée ou plus progressive, la révélation est plus tardive par une hypertension artérielle des membres supérieurs.

Le diagnostic de coarctation est clinique : diminution (ou abolition) des pouls fémoraux et gradient tensionnel entre les membres supérieurs et inférieurs. Il est confirmé par l'échocardiographie qui recherche des lésions associées dont la plus fréquente est la bicuspidie aortique. Le scanner permet de préciser l'étendue de la zone coarctée.

Tétralogie de Fallot

La tétralogie de Fallot est une cardiopathie conotroncale qui associe : dextroposition de l'aorte, communication interventriculaire conotroncale (aorte à cheval sur la communication), sténose pulmonaire et hypertrophie ventriculaire droite. Le diagnostic peut être fait en anténatal et doit conduire à la réalisation d'une amniocentèse à la recherche de la microdélétion 22q11 (syndrome de Di George). Le sens du shunt par la communication interventriculaire dépend du degré de sténose pulmonaire. Gauche-droite à la naissance, le shunt devient droite-gauche chez le nourrisson, entraînant une cyanose et au maximum un malaise si la sténose pulmonaire devient critique. Le traitement est chirurgical vers le 6e mois de vie.

Sténose valvulaire pulmonaire

La sténose valvulaire pulmonaire entraîne une augmentation de la pression ventriculaire droite et une hypertrophie du ventricule droit. L'auscultation cardiaque note un souffle systolique éjectionnel au foyer pulmonaire. Chez le nouveau-né, la sténose peut être critique et entraîner une cyanose réfractaire, par shunt droite-gauche par le foramen ovale (ventricule droit défaillant). Le traitement est percutané par cathétérisme interventionnel (dilatation de la valve par ballon).

Transposition des gros vaisseaux

La transposition des gros vaisseaux est une cardiopathie congénitale où l'aorte naît du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche. À la naissance, elle entraîne une cyanose réfractaire intense souvent létale en quelques heures. La survie est liée à l'ouverture en urgence de la cloison interauriculaire par la manœuvre de Rashkind. Le dépistage anténatal a amélioré la survie en permettant un accouchement dans un centre spécialisé de cardiologie pédiatrique. La chirurgie correctrice (transposition des vaisseaux) est faite vers 7 jours de vie.

S. Hascoët, R. Amadieu, Y. Dulac et P. Acar déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts.

POUR EN SAVOIR +



Dossier
Cardiopathies congénitales à l'âge adulte
Rev Prat 2013; 63(3):363-83

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

CAS CLINIQUE

Un nourrisson de 10 jours est examiné aux urgences pour altération de l'état général. Il n'y a pas d'antécédent familial. La grossesse s'est déroulée sans particularité, avec un accouchement par voie basse à terme. L'adaptation à la vie extra-utérine a été bonne. Le retour à domicile a été précoce avec mise en place d'un allaitement maternel. Depuis quelques heures, le nourrisson est geignard et refuse de s'alimenter, ce qui incite la famille à se rendre aux urgences. À l'examen clinique, la pression artérielle est à 50/30 mmHg. Le pouls est à 160 batt/min. La température est à 37,1 °C. La coloration cutanée est grisâtre. La saturation périphérique en oxygène est à 95 %. La respiration est tachypnéique et superficielle. Un souffle cardiaque systolique est entendu sur le bord gauche du thorax et dans le dos. La palpation abdominale est souple et indolore. On perçoit un débord hépatique à 2 travers de doigt.

QUESTION N° 1

S'agit-il d'un souffle cardiaque fonctionnel ?

QUESTION N° 2

Quel élément déterminant de l'examen clinique manque ?

QUESTION N° 3

Quel examen permettra de faire le diagnostic ?

Retrouvez toutes les réponses et les commentaires sur **www.etudiants.larevuedupraticien.fr**

236 – SOUFFLE CARDIAQUE CHEZ L'ENFANT

ANAMNESE

Antécédents familiaux	▪ Cardiopathies ▪ Mort inexpliquée	
Antécédents personnels	▪ **Période anténatale** : grossesse (OH, maladies infectieuses) ▪ **Déroulement accouchement** : nombre et nature VO ▪ **Période néonatale** – Paramètres permettant d'évaluer la dysmaturité, la prématurité – Date d'apparition d'une dyspnée d'effort à la prise des biberons, d'une cyanose/sueurs lors des tétées – Date de perception d'une accélération permanente de la FR et de l'identification du souffle cardiaque	
Circonstances de découverte	Nouveau-né & Nourrisson	Troubles fonctionnels CV : dyspnée, cyanose lors des biberons Prise de poids insuffisante, cassure pondérale
	Enfant plus âgé	Prise de poids insuffisante Malaise, syncope, palpitations Découverte fortuite

AUSCULTATION CARDIAQUE

Temps	▪ **Systolique** : holo (B1 à B2), méso (souffle systolique d'éjection), télé (prolapsus valvulaire) ▪ **Diastolique** : holo, proto, méso, télé ▪ **Continu** : systolique et diastolique
Intensité	▪ **$1/6^{ème}$** : forte si > $3/6^{ème}$ ▪ **Variabilité** : position, repos/effort, fièvre
Localisation maximale	▪ **Bord gauche du sternum** : CIA, coarctation aorte ▪ **Sous-claviculaire gauche** : persistance canal artériel
Irradiations	▪ **En rayons de roue** : CIV ▪ **Dans le dos** : CIA
Anomalies auscultatoires associées	▪ Eclat ou dédoublement de B2 pulmonaire ▪ Bruits de galop ▪ Roulement diastolique à l'apex

RESTE DE L'EXAMEN CLINIQUE

Retentissement	▪ **Cyanose** (shunt D/G) ▪ **Insuffisance cardiaque** : dyspnée, tachycardie, HMG (foie débordant à gauche de la ligne médiane) ▪ **Retard staturo-pondéral**
Autres anomalies	▪ **HTA** (coarctation aorte avec MS>MI) ▪ **Pouls** : Hyperpulsatilité (persistance CA), non perçus aux MI (coarctation aorte) ▪ **Syndrome dysmorphique**

Nouveau-né et nourrisson : Souffle souvent organique
Enfant plus âgé : Souffle souvent fonctionnel

CARACTERISTIQUES SEMIOLOGIQUES EN FAVEUR D'UN SOUFFLE FONCTIONNEL

Symptomatologie	Pas de symptomatologie fonctionnelle
Temps	Bref, mésosystolique
Intensité Variabilité	Faible (< $3/6^{ème}$), non frémissant ↓ si orthostatisme ou repos, ↑ si fièvre ou effort
Localisation maximale	Endapexien, foyer pulmonaire
Irradiations	Pau ou peu
Anomalies associées	B1 et B2 normaux Diastole libre
Reste de l'examen CV	Normal (pouls, PA)

Conduite à tenir

- Souffle « normal » qui disparaitra dans quelques années
- Rassurer les parents : diagnostic de bon pronostic
- Pas de mesures préventives inutiles (CI au sport, prévention risque d'Osler)

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Souffle fonctionnel	Eliminer une anémie RXT, ECG, ETT rarement nécessaires
Souffle organique	RXT + ECG + ETT **Indications de l'ETT** ▪ ATCDf de pathologie cardiaque familiale ▪ Souffle cardiaque d'allure non fonctionnel ▪ Signes fonctionnels associés ▪ Examen CV anormal

SOUFFLES ORGANIQUES

			Caractéristiques souffle	Autres signes cliniques	Examens paracliniques
SHUNTS G/D		CIV	Holo-systolique 4-5/6 type 1 (maladie de Roger) 2-4/6 type 2 (CIV large) Max au $4\text{-}5^{ème}$ EIC G Irradiations en rayon de roue	Frémissement systolique mésocardiaque ↑ B2 au foyer pulmonaire Roulement diastolique apéxien d'hyperdébit (type 2)	RXT : cardiomégalie, hypervascularisation pulmonaire (type 2) ECG : hypertrophie ventriculaire (type 2)
		CIA	Systolique $2/6^{ème}$ Max au foyer pulmonaire Irradiations dans le dos	Dédoublement B2 au foyer pulmonaire Roulement diastolique tricuspidien d'hyperdébit	RXT : arc moyen G convexe, hypervascularisation pulmonaire ECG : BBD incomplet
		PCA	Souffle systolo-diastolique, en sous-claviculaire G, hyperpulsabilité artérielle		
		CAV	Trisomie 21 (++), signes cliniques de CIA + CIV		
SHUNTS D/G	EXCLUSIFS	Tétralogie de Fallot	CIV + sténose pulmonaire + HVD + dextroposition aortique Souffle systolique latéro-sternal G de sténose pulmonaire, cyanose, malaise anoxique de Follet RXT : cœur en sabot, vascularisation pulmonaire diminuée ECG : HVD		
	BIDIRECTIONNELS	Transposition gros vaisseaux			
OBSTACLE	SUR LA VOIE G	Rétrécissement Aorte			
		Coarctation Aorte	Syndrome de Turner (++) Souffle systolique de faible intensité en sous-claviculaire G Pouls fémoraux mal perçus voire abolis, HTA (MS>MI)		
	SUR LA VOIE D	Rétrécissement Pulmonaire			

Conduite à tenir : prise en charge spécialisée + prévention du risque d'Osler

PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD

Orientation diagnostique

Pr Isabelle Marie
Département de médecine interne, CHU de Rouen, 76031 Rouen Cedex, France
isabelle.marie@chu-rouen.fr

OBJECTIFS

Devant un phénomène de Raynaud, **ARGUMENTER** les principales hypothèses diagnostiques et **JUSTIFIER** les examens complémentaires pertinents.

Le phénomène de Raynaud est un acrosyndrome vasculaire paroxystique défini par des accès d'ischémie des doigts provoqués par l'exposition au froid ou parfois le stress. C'est en 1862 que Maurice Raynaud a rapporté les premières observations d'« *asphyxie locale et de gangrènes symétriques des extrémités* ». En France, sa prévalence est élevée dans la population générale (16,8 %), en moyenne 6 à 20 % chez la femme, et 3 à 12,5 % chez l'homme ; il existe un gradient décroissant Nord-Sud lié aux conditions climatiques.

La physiopathologie exacte du phénomène de Raynaud est mal élucidée. Cependant, il semble que le phénomène de Raynaud soit lié à une augmentation de la vasomotricité distale d'origine sympathique, responsable des phénomènes paroxystiques hyperémiques avec vidange artériolo-capillaire aboutissant à l'aspect classique « exsangue » du(es) doigt(s).

Chez les patients consultant pour un phénomène de Raynaud, la préoccupation principale du clinicien est d'organiser l'interrogatoire et l'examen clinique de manière à distinguer les éléments discriminants entre, d'une part, la forme bénigne (phénomène de Raynaud primaire ou « maladie de Raynaud »), d'autre part, le phénomène de Raynaud secondaire, dont les origines sont variées.

De fait, Leng-Lévy a souligné, en 1964, qu'« *il convient de ne pas se laisser aller à la facilité et porter le diagnostic erroné de maladie de Raynaud* ».

Diagnostic clinique

Les données anamnestiques et cliniques suffisent, dans la majorité des cas, à poser le diagnostic de phénomène de Raynaud ; deux réponses positives aux trois questions suivantes permettent de poser le diagnostic : « *Vos doigts sont-ils sensibles au froid ?* », « *Changent-ils de couleur au froid ?* », « *Deviennent-ils blancs, puis bleus ?* ».

Il n'existe pas d'examens complémentaires permettant de porter le diagnostic de phénomène de Raynaud, les tests au froid étant difficiles à réaliser en pratique et surtout peu fiables. En définitive, la seule certitude clinique est obtenue par la visualisation de l'attaque ischémique ; une photographie de ses propres doigts, réalisée par le patient ou son entourage à l'occasion d'un accès paroxystique, permet d'appuyer le diagnostic dans les cas difficiles.

La crise typique de phénomène de Raynaud est constituée par la succession de trois phases :

– la phase syncopale : elle est caractérisée par la survenue d'une ischémie des doigts, qui deviennent blancs, exsangues, froids et insensibles (**fig. 1**). Le spasme artériolaire et la fermeture des sphincters précapillaires l'expliquent, aboutissant à une exclusion complète du lit capillaire. La durée de cette phase syncopale dépend de la durée d'exposition au froid ;



FIGURE 1 Phase syncopale du phénomène de Raynaud.

– la phase asphyxique ou cyanique : une cyanose digitale apparaît progressivement (**fig. 2**), s'accompagnant de dysesthésies. Le spasme des veinules et des sphincters postcapillaires expliquent la stagnation veineuse et la cyanose ;
– la phase hyperémique ou érythermalgique : la crise se termine par un aspect rouge vermillon et tuméfié des doigts, qui sont parfois douloureux. Elle est expliquée par la recirculation dans les territoires ischémiques, correspondant à la réouverture des sphincters précapillaires.

Il existe des formes atypiques de phénomène de Raynaud, au cours desquelles une ou deux phases seulement sont observées chez les patients. Il s'agit de :
– la forme syncopale pure et la forme asphyxique pure : si la présence de l'une de ces phases est suffisante pour suspecter un phénomène de Raynaud, la phase syncopale est la plus fiable ;
– la forme pie associant les phases syncopale et asphyxique.

Le phénomène de Raynaud touche essentiellement les doigts, les pouces étant habituellement respectés ; les mains sont, en règle générale, atteintes de manière symétrique, sauf s'il existe une cause locale. Les pieds mais surtout le nez, les oreilles, le menton sont plus rarement atteints. Les accès paroxystiques sont principalement déclenchés par le froid (voire un simple changement de température) et l'humidité. Toutefois, d'autres facteurs (pression digitale, contact avec un objet froid, stress, émotion) peuvent également induire une crise.

Diagnostic étiologique

La découverte d'un phénomène de Raynaud impose une enquête étiologique. Il faut en effet différencier le phénomène de Raynaud primaire bénin (ou « maladie de Raynaud ») et les phénomènes de Raynaud secondaires. Par conséquent, le diagnostic étiologique nécessite une approche méthodique procédant par étapes.

Étape clinique

L'étape clinique constitue une phase cruciale de la démarche étiologique du phénomène de Raynaud. Elle apporte trois sortes d'informations importantes permettant d'évoquer un diagnostic fiable : la découverte d'une cause à l'anamnèse ; la recherche de signes vasculaires, mais aussi de manifestations extravasculaires.

L'interrogatoire et l'examen clinique permettent, en règle générale, d'orienter l'enquête étiologique, les examens complémentaires permettant ensuite de confirmer une piste d'orientation clinique.

1. Interrogatoire

Le recueil méticuleux et systématique de certains éléments anamnestiques est indispensable. Celui-ci permet ainsi d'orienter d'emblée vers une pathologie primaire ou secondaire (**tableau 1**).

Le phénomène de Raynaud est probablement secondaire si :
– sa survenue est tardive (après 40 ans) ;
– il s'agit d'un homme ;
– il s'aggrave dans le temps (en dehors de facteurs environnementaux climatiques particuliers) et se complique de troubles trophiques ;
– les crises sont atypiques, en particulier unilatérales. L'unilatéralité des crises ou leur prédominance d'un côté évoque un facteur local, artériel ou neurologique.

Le phénomène de Raynaud est probablement primaire (ou « maladie de Raynaud ») si :
– son début est précoce (pendants les 3 premières décennies de la vie) ;
– il est déclenché par le froid, ou encore par le stress ;
– il est bilatéral et symétrique, les pouces étant habituellement respectés ;
– il s'améliore significativement ou si son évolution est stable au cours du temps ;
– il ne s'est jamais compliqué de troubles trophiques digitaux.

TABLEAU 1 **Éléments cliniques et paracliniques permettant d'orienter vers une forme secondaire ou primaire du Phénomène de Raynaud**

	Maladie de Raynaud	Phénomène de Raynaud secondaire
Âge de début	< 30 ans	> 30 ans
Sexe	Femmes	Hommes
Saison de manifestation	Automne-hiver	Toute l'année
Atteinte bilatérale et symétrique	Oui	Non
Ulcère digital	Non	Oui
Anticorps antinucléaires	Non	Oui
Capillaroscopie péri-unguéale	Normale	Microangiopathie (mégacapillaires, plages désertes)



FIGURE 2 Phase cyanique du phénomène de Raynaud.

Outre l'ancienneté, la topographie (caractère symétrique, unilatéral, doigts intéressés) et la sévérité du phénomène de Raynaud, l'interrogatoire permet d'orienter le diagnostic grâce aux renseignements suivants :
– les antécédents personnels ou familiaux d'acrosyndrome vasculaire (acrocyanose, engelures) et/ou de migraines. S'ils sont retrouvés, ils orientent vers un phénomène de Raynaud primaire ou une « maladie de Raynaud » ;
– la prise de médicaments potentiellement susceptibles d'induire une vasoconstriction distale. La liste exhaustive de l'ensemble des prises médicamenteuses (y compris les collyres et les gouttes nasales) doit être dressée dans tous les cas ;
– l'évaluation d'une éventuelle intoxication tabagique, d'une toxicomanie (surtout cannabis et amphétamines) et d'autres facteurs de risque d'athérothrombose (ex. : diabète…).

L'interrogatoire minutieux doit aussi reconstituer le cursus laboris des patients présentant un phénomène de Raynaud, afin de dépister une exposition professionnelle :
– aux engins vibrants tenus à la main (ex. tronçonneuse, marteau-piqueur). L'intensité de l'exposition est quantifiée en nombre d'heures totales cumulées ; le seuil pathologique habituellement retenu est au moins de 1 000 heures au cours du syndrome des vibrations ;
– aux chocs-microtraumatismes répétés, précisant aussi le côté atteint, l'intensité et l'ancienneté de l'exposition. Une telle exposition doit faire suspecter un syndrome du marteau hypothénar ;
– au chlorure de vinyle monomère, devenue exceptionnelle en France. Elle induit un phénomène de Raynaud ainsi qu'une acrosclérose ;
– à la silice cristalline, en faveur d'une sclérodermie systémique professionnelle inscrite récemment au tableau des maladies professionnelles reconnues par le régime général.

Pour établir un lien de causalité, plusieurs paramètres doivent être mentionnés : temps de latence, intensité et durée de l'exposition professionnelle.

Enfin, l'interrogatoire recherche l'existence d'une symptomatologie clinique susceptible d'orienter le diagnostic étiologique, comme :
– des signes évocateurs d'une connectivite sous-jacente tels que : xérostomie, xérophtalmie, photosensibilité, myalgies, arthralgies-arthrites, reflux gastro-œsophagien, altération de l'état général, dyspnée ;
– des stigmates d'hypothyroïdie (frilosité, constipation, prise de poids) ;
– des acroparesthésies nocturnes ou positionnelles des membres supérieurs en faveur d'un facteur neurologique.

2. Examen clinique

Il doit être complet, et rechercher systématiquement :
– des signes cliniques en faveur d'une sclérodermie systémique : sclérodactylie débutante (peau difficile à déplisser et à mobiliser sur le plan profond), sclérose cutanée diffuse, infarctus pulpaires (**fig. 3**), voire nécroses digitales, télangiectasies péri-unguéales et/ou au niveau du visage, raghades péribuccales, limitation à l'ouverture buccale avec inversion des lèvres, calcinose sous-cutanée ;
– des signes en faveur : d'une hypothyroïdie ou d'une affection responsable d'un amaigrissement rapide (et surtout une anorexie mentale) ;
– un facteur artériel : l'examen vasculaire doit être complet, comportant :
· la recherche de signes de gravité évocateurs d'une ischémie chronique digitale sévère, qui témoignent d'un phénomène de Raynaud secondaire (traumatique, athéromateux, inflammatoire) ; il peut s'agir d'une cyanose localisée, de doigts froids, d'hémorragies filiformes sous-unguéales, de nécroses digitales, d'une onycholyse ;



FIGURE 3 Infarctus pulpaires et ulcération digitale chez une patiente ayant une sclérodermie systémique.

- la manœuvre d'Allen, qui permet de préciser l'intégrité des artères distales des membres supérieurs (artères radiales et ulnaires, anastomoses ulno-radiales). Le test consiste en une compression avec les pouces, par le clinicien, des artères radiale et ulnaire du patient en lui demandant d'effectuer une dizaine de mouvements de flexion-extension de la main jusqu'à obtention d'une main exsangue ; le relâchement de l'artère testée (radiale ou ulnaire) s'accompagne d'une recoloration complète de la main en moins de 5 secondes. La manœuvre d'Allen permet ainsi de déceler une occlusion de l'artère radiale, ulnaire, ou encore de l'arcade palmaire ; au cours du syndrome du marteau hypothénar, elle met en évidence une recoloration ralentie et hétérogène dans le territoire artériel ulnaire touché ;
- la palpation de l'éminence hypothénar peut détecter une masse hyperpulsatile secondaire à un anévrisme artériel ulnaire chez les patients porteurs d'un syndrome du marteau hypothénar ;
- la palpation des pouls et la prise de la pression artérielle aux membres supérieurs permet d'évoquer un processus artériel thrombosant proximal en cas de découverte d'une asymétrie tensionnelle et/ou des pouls aux membres supérieurs ;
- le test du chandelier consiste à faire placer les 2 membres supérieurs en abduction à 180° dans la position du « haut les mains », puis à faire effectuer au patient des mouvements d'ouverture-fermeture des 2 mains ; il est anormal au cours du syndrome du défilé thoraco-brachial, pouvant objectiver l'apparition d'une pâleur d'une main (due à une compression de l'artère sous-clavière), d'une cyanose et/ou d'une turgescence veineuse d'une main (en rapport avec une gêne au retour veineux sous-clavier) ;
- la palpation du pouls radial de même que l'auscultation du creux sus-claviculaire doivent être effectuées avec le bras le long du corps, puis lors de l'abduction du membre supérieur ; la diminution-abolition du pouls radial et la perception d'un souffle sus-claviculaire en abduction évoquent une compression de l'artère sous-clavière liée à un syndrome du défilé thoraco-brachial ;

– un facteur neurologique, et notamment un syndrome du canal carpien par : le test de Tinel et de Phalen, la recherche d'une hypoesthésie dans le territoire du nerf médian ; un syndrome du défilé thoraco-brachial par la manœuvre du chandelier (décrite ci-dessus) à la recherche d'un déficit moteur et sensitif dans le territoire du plexus brachial supérieur (fatigabilité et paresthésies du bord interne du membre supérieur).

Explorations complémentaires

Il est établi que deux examens complémentaires doivent être réalisés, de manière systématique, chez les patients consultant pour un phénomène de Raynaud : la recherche d'anticorps antinucléaires sur cellules Hep2 et la capillaroscopie péri-unguéale.

La capillaroscopie péri-unguéale utilise un dispositif de microscopie optique, qui permet d'observer la morphologie des capillaires, leur densité ainsi que la présence d'hémorragies péricapillaires. Cet examen peut ainsi visualiser une connectivite en mettant en évidence une microangiopathie organique sous la forme d'une raréfaction et/ou d'une désorganisation du lit capillaire péri-unguéal, associée à la présence de mégacapillaires.

Des explorations complémentaires sont ensuite pratiquées, en fonction du contexte clinique, chez les patients présentant un phénomène de Raynaud suspect d'être secondaire. Il s'agit de :

TABLEAU 2

Causes de phénomène de Raynaud secondaire

Causes iatrogènes et toxiques
- bêtabloquants, clonidine, ciclosporine, ergot de seigle et dérivés, interféron alpha, estrogènes
- chimiothérapie : bléomyine, cisplatine, vinblastine
- tabac
- toxiques : amphétamines, cannabis, cocaïne, LSD
- arsenic, chlorure de vinyle, silice

Pathologies artérielles
- athérothrombose, maladie de Buerger
- cardiopathies emboligènes
- syndrome du défilé thoraco-brachial
- artériopathies inflammatoires : maladie de Horton, maladie de Takayasu

Maladies professionnelles
- syndrome du marteau hypothénar
- maladie des vibrations
- exposition à : chlorure de vinyle, silice

Connectivites
- sclérodermie systémique
- syndrome de Sharp
- lupus érythémateux systémique
- dermatomyosite
- autres : syndrome de Gougerot-Sjögren, polyarthrite rhumatoïde

Causes endocriniennes et nutritionnelles
- hypothyroïdie
- anorexie mentale
- acromégalie

Affections hématologiques et cancers
- cryoglobuline, cryofibrinogène
- maladie des agglutinines froides
- syndromes lymphoprolifératifs et myéloprolifératifs
- cancers solides

Phénomène de Raynaud : Orientation diagnostique

POINTS FORTS À RETENIR

- Le phénomène de Raynaud est un acrosyndrome vasculaire paroxystique, défini par des accès d'ischémie des doigts provoqués par l'exposition au froid ou parfois le stress.
- L'interrogatoire et l'examen clinique complet (général, vasculaire, neurologique) sont essentiels pour déterminer la cause du phénomène de Raynaud.
- Il faut différencier les phénomènes de Raynaud primaire (« maladie de Raynaud ») et secondaire.
- Le phénomène de Raynaud est probablement secondaire si sa survenue est tardive (après 40 ans), s'il s'agit d'un homme, s'il se complique de troubles trophiques, et/ou si les crises sont atypiques et unilatérales.
- Deux examens complémentaires doivent être réalisés, de manière systématique, chez les patients consultant pour un phénomène de Raynaud : la recherche d'anticorps antinucléaires sur cellules Hep2 et la capillaroscopie péri-unguéale.
- Les causes de phénomène de Raynaud secondaire sont variées : athéromateuses, médicamenteuses et/ou toxiques, inflammatoires (sclérodermie systémique +++), professionnelles, traumatiques, métaboliques (hypothyroïdie).
- Seule la négativité de l'enquête étiologique avec un recul suffisant (> 2 ans) permet de poser par élimination le diagnostic de phénomène de Raynaud primaire ou « maladie de Raynaud » et de rassurer définitivement le patient.

– l'échographie-doppler artériel des membres supérieurs en cas de suspicion d'atteinte vasculaire. Il permet au cours des manœuvres dynamiques (effectuées en abduction) de dépister une compression vasculaire (costo-claviculaire ou interscalénique) dans le cadre d'un syndrome du défilé thoraco-brachial ;
– l'électromyogramme des membres supérieurs en cas de suspicion d'atteinte neurologique, dans le cadre d'un syndrome du canal carpien, ou encore d'un syndrome du défilé thoraco-brachial ;
– le bilan immunologique complémentaire en cas de positivité des anticorps antinucléaires sur lignée Hep2 (titre ⩾ 1/320e), faisant suspecter une connectivite sous-jacente. Les auto-anticorps suivants seront recherchés : anticorps anti-centromère (sclérodermie systémique limitée), anticorps anti-Scl 70 ou anti-topo-isomérase I (sclérodermie systémique diffuse), anticorps anti-RNP (syndrome de Sharp), anticorps anti-ADN natif, anti-Sm, antinucléole (lupus érythémateux disséminé), anticorps anti-SSa et anti-SSb (syndrome de Sjögren).

En définitive, seule la négativité de l'enquête étiologique clinique et paraclinique avec un recul suffisant (> 2 ans) permet de poser par élimination le diagnostic de phénomène de Raynaud primaire ou « maladie de Raynaud » et de rassurer définitivement le patient.

Principales maladies associées au phénomène de Raynaud

Les pathologies associées à la présence d'un phénomène de Raynaud sont illustrées dans le **tableau 2**. Les formes secondaires représentent 15 % (12,6 à 18 %) de l'ensemble des phénomènes de Raynaud.

Maladies professionnelles

Le phénomène de Raynaud d'origine professionnelle est le plus souvent observé chez l'homme. On peut mentionner ses 2 causes principales : le syndrome des vibrations et le syndrome du marteau hypothénar.

1. Syndrome du marteau hypothénar

C'est une affection où les microtraumatismes répétés de l'éminence hypothénar provoquent la formation de lésions artérielles anévrismales au niveau de la terminaison de l'artère ulnaire (**fig. 4**). La maladie est observée chez les sujets utilisant leur éminence hypothénar comme un marteau au cours de leurs activités professionnelles (ex. : ouvriers métallurgistes, maçons, carreleurs, couvreurs, menuisiers, carrossiers) ou récréatives (ex. : base-ball, volley-ball, karaté, badmington, pelote basque). La manœuvre d'Allen permet d'objectiver l'artériopathie ulnaire distale. L'échographie-doppler artériel est l'examen de choix pour détecter

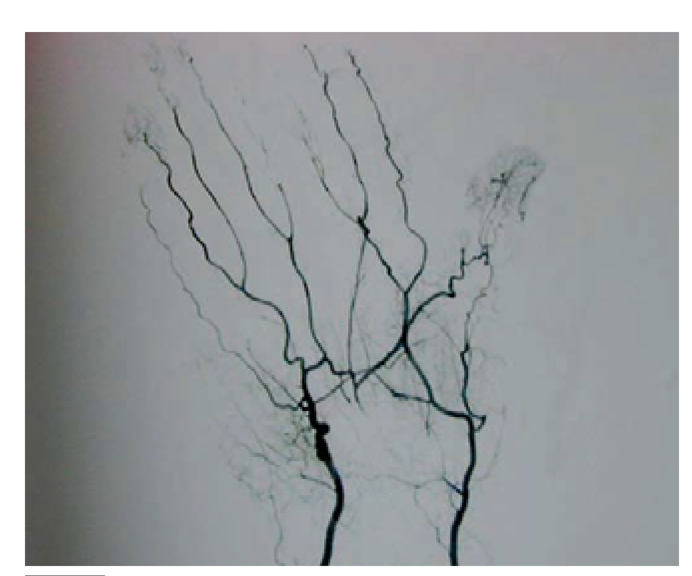


FIGURE 4 Artériographie : anévrisme de l'artère ulnaire compliqué d'embolies digitales chez un patient ayant un syndrome du marteau hypothénar.

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

Une jeune étudiante en droit, sans antécédents médico-chirurgicaux, consulte pour des accès de « blanchiment des doigts » douloureux, déclenchés par le froid, et évoluant depuis 9 mois. L'examen clinique est normal ; la tension artérielle est à 120-70 mmHg, le pouls est à 75 batt/min, le poids à 55 kg (taille : 1,65 m).

QUESTION N° 1

Quel diagnostic évoquez-vous ? Justifiez votre réponse.

QUESTION N° 2

Quel(s) examen(s) complémentaire(s) vous semble(nt) le(s) plus pertinent(s) pour conforter votre diagnostic ? Qu'en attendez-vous ?

QUESTION N° 3

Au vu de la négativité du bilan pratiqué, pouvez-vous rassurer la patiente sur le caractère « bénin » de son phénomène de Raynaud ?

l'anévrisme ulnaire thrombosé ou non. Une artériographie reste nécessaire pour la prise en charge au titre de maladie professionnelle (tableau n° 69 du régime général) sous réserve d'une exposition minimale de 5 ans.

2. Syndrome des vibrations

Il est lié à l'exposition à des engins vibrants : bûcherons travaillant à la tronçonneuse, ouvriers utilisant un marteau-piqueur. Il comporte un phénomène de Raynaud associé à des paresthésies et/ou une hypoesthésie pulpaires permanentes. Le syndrome des vibrations est reconnu comme maladie professionnelle (tableau n° 69 du régime général créé en 1980, mis à jour en 1991) sous réserve d'une exposition d'au moins 5 ans.

Maladies systémiques

1. Connectivites

Les connectivites peuvent être accompagnées d'un phénomène de Raynaud, au premier rang desquelles la sclérodermie systémique. Le phénomène de Raynaud est souvent le premier signe clinique de la sclérodermie systémique, au cours de laquelle il est relevé chez 95 % des patients. Il fait également partie intégrante du tableau clinique dans le syndrome de Sharp, associant l'aspect boudiné des doigts et la polyarthrite distale non destructrice. Les autres connectivites débutent rarement par un phénomène de Raynaud, celui-ci étant observé plus volontiers dans le cours évolutif de la maladie : 30 % des cas dans le lupus érythémateux disséminé, 20 à 30 % des cas dans la dermatomyosite, 20 % des cas dans le syndrome de Sjögren et 5 à 10 % des cas dans la polyarthrite rhumatoïde.

2. Vascularites

Le phénomène de Raynaud est rencontré dans 5 à 10 % des cas (périartérite noueuse, maladie de Wegener) ; il traduit une atteinte des artères distales.

3. Cryoglobulinémies

C'est, le plus souvent, au cours des cryoglobulinémies monoclonales (I/II) qu'on observe le phénomène de Raynaud.

4. Agglutinines froides

Elles peuvent être symptomatiques d'une hémopathie maligne lymphoïde ou être idiopathiques (s'intégrant dans le cadre d'une maladie des agglutinines froides).

Autres pathologies

1. Affections vasculaires

Thromboangéite oblitérante de Buerger : elle survient principalement chez des sujets jeunes. Elle peut se traduire par un phénomène de Raynaud, des nécroses digitales, une claudication intermittente et des troubles trophiques aux membres inférieurs, ainsi que par des thromboses veineuses superficielles itératives.

Artériopathies inflammatoires : maladie de Takayasu, et moins souvent maladie de Horton. Elles peuvent se compliquer de thromboses des artères sous-clavières ou axillaires, pouvant engendrer un phénomène de Raynaud. L'examen clinique peut trouver la présence d'un souffle sous-clavier, d'une abolition d'un pouls et d'une asymétrie tensionnelle au niveau du membre supérieur homolatéral au phénomène de Raynaud. L'échographie-doppler artériel des membres supérieurs permet de mettre en évidence des sténoses régulières en bec de flûte, associées à des dilatations anévrismales chez les patients ayant une maladie de Takayasu.

2. Autres causes

Médicaments : un phénomène de Raynaud a été décrit après la prise de bêtabloquants (par voie orale ou en collyre), ergot de seigle et dérivés (dont la bromocriptine), sympathomimétiques, chimiothérapie (bléomycine, cisplatine, vinblastine), estrogènes, clonidine, interféron alpha, ciclosporine, méthysergide.

Toxiques : un phénomène de Raynaud peut être observé lors d'intoxication au chlorure de vinyle, à l'arsenic ou de toxicomanie (cannabis, amphétamines, cocaïne, LSD).

Hypothyroïdie : un dosage de la TSH est justifié au moindre doute.

Syndrome du canal carpien : il s'accompagne volontiers d'une hypersensibilité au froid, et parfois d'un phénomène de Raynaud touchant préférentiellement les trois premiers doigts de la main. Les signes d'irritation du nerf médian au niveau du ligament antérieur du carpe (signes de Tinel et Phalen) et les éventuels déficits moteur et sensitif dans les formes sévères permettent de poser cliniquement le diagnostic de syndrome du canal carpien, qui sera confirmé par les explorations neurophysiologiques.

Syndrome du défilé thoraco-brachial : il se manifeste par un phénomène de Raynaud volontiers unilatéral ou asymétrique, accompagné de paresthésies intermittentes positionnelles (compression des dernières racines du plexus brachial) et parfois des signes de compression artérielle et/ou veineuse.

Phénomène de Raynaud primaire ou « maladie de Raynaud »

Le phénomène de Raynaud primaire est, de loin, le plus fréquent (82 % des cas) chez la femme mais aussi chez l'homme. Sa physiopathologie est plurifactorielle, faisant intervenir une hypersensibilité des récepteurs alpha-2 vasoconstricteurs et des perturbations de la sécrétion endothéliale des médiateurs vasoactifs. Il commence, classiquement, chez le sujet jeune (< 30 ans) et se traduit par un phénomène de Raynaud bilatéral et symétrique, pouvant s'associer à d'autres manifestations d'hypersensibilité au froid (engelures, acrocyanose).

Dans tous les cas, il s'agit d'un diagnostic d'élimination qui requiert d'avoir exclu les autres causes, avec un recul évolutif de 2 ans. Les critères retenus pour le diagnostic de phénomène de Raynaud primaire ou « maladie de Raynaud » sont ceux de Smith et Allen :

– crises vasomotrices paroxystiques, provoquées par le froid et les émotions ;
– bilatéralité, symétrie ;
– absence de complication à type de troubles trophiques (ulcérations pulpaires, gangrène digitale) ;
– absence d'autre cause de phénomène de Raynaud (notamment : négativité du bilan immunologique et normalité de la capillaroscopie péri-unguéale) ;
– recul évolutif du phénomène de Raynaud depuis au moins 2 ans.

Enfin, il faut préciser la fréquence, l'intensité des crises ainsi que leur retentissement fonctionnel, car cette notion conditionne la prise en charge thérapeutique des patients. Si les mesures préventives sont habituellement très efficaces (protection contre le froid faisant appel au port de gants et de sous-gants), le tabagisme doit être arrêté, car il favorise le refroidissement digital. Enfin, chez les patients recevant un traitement aggravant le phénomène de Raynaud, c'est l'évaluation du ratio bénéfice-risque qui détermine la poursuite ou non du médicament incriminé. •

I. Marie déclare n'avoir aucun conflit d'intérêts.

POUR EN SAVOIR +

Carpentier PH, et al. Incidence and natural history of Raynaud phenomenon: a long-term follow-up (14 years) of a random sample from the general population. J Vasc Surg 2006;44:1023-8.

Gayraud M. Raynaud's phenomenon. Joint Bone Spine 2007;74:1-8.

Maricq HR, et al. Geographic variation in the prevalence of Raynaud's phenomenon: a 5 region comparison. J Rheumatol 1997;24:879-89.

Marie I. Phénomène de Raynaud : orientation diagnostique. Rev Prat 2007;57:1707-12.

Marie I, et al. Long-term follow-up of hypothenar hammer syndrome: a series of 47 patients. Diagnostic et traitement du phénomène de Raynaud. Medicine (Baltimore) 2007;86:334-43.

Wigley FM. Raynaud's phenomenon. N Engl J Med 2002;347:1001-8.

JN Fiessinger. Phénomène de Raynaud, maladie ou syndrome ? Rev Prat 2011;7:899-903.

237 – ACROSYNDROMES

Facteurs déclenchants

- Exposition au froid
- Changements de température
- Humidité
- Emotions, stress

Acrosyndrome vasculaire paroxystique

- **Fréquent** : 4% de la population générale
- **Sex-ratio** : 3F / 1H

Diagnostic

Ischémie transitoire des doigts se déroulant en 3 phases (Les deux dernières sont inconstantes)

❶ **Phase syncopale ou blanche = ischémie (quelques minutes à plus d'une heure)**
- Blanchiment paroxystique des doigts, respectant souvent les pouces
- Par arrêt brutal et transitoire de la circulation artérielle digitale
- Douloureuse ± sensation de doigts morts avec perte de la sensibilité

❷ **Phase asphyxique ou cyanique = ralentissement du courant veinulaire (quelques minutes)**
- Fait suite à la phase syncopale de façon inconstante
- Doigts cyanosés et engourdis, tout en restant froids

❸ **Phase hyperhémique ou rouge = vasodilatation artérielle (quelques minutes**
- Les doigts deviennent rouges et peuvent être douloureux

Localisations : doigts +++, orteils, nez, oreilles

Bilan étiologique

Interrogatoire	Age de début, ancienneté, profession, prise médicamenteuse, signes d'accompagnements locaux et régionaux ?
Examen physique	• **Mains** : ulcérations, nécroses pulpaires, ischémie digitale **Examen vasculaire complet** • **Palpation des pouls** : avec m° positionnelles, auscultation des axes vasculaires (souffle ?), palpation des creux sus-claviculaires (anévrisme sous-clavier ?) • **Manœuvre d'Allen** : compression artères radiale et cubitale en faisant exercer au patient des manœuvres de flexion-extension de la main : en cas d'artériopathie digitale organique, la levée de la compression montre un retard et une hétérogénéité de revascularisation de la paume et des doigts
Examen paraclinique	**Choix des examens en fonction du résultat de l'enquête clinique** **Examens de 1ère intention (atteinte bilatérale sans trouble trophique)** • Examen clinique • Capillaroscopie • AAN (recherche anti-centromères et anti-Scl70) • Facteur rhumatoïde • NFS-Plaquette, VS, CRP, fibrinogène **Examens de 2ème intention (atteinte unilatéral et/ou trouble trophique)** • Echo-doppler artériel membres supérieurs avec manœuvres positionnelles • Radiographie de thorax et des mains • Anticorps antiphospholipides, ANCA • TSH, T4 • Cryoglobulinémie

Phénomène de Raynaud PRIMITIF
Maladie de Raynaud

- Le plus fréquent des phénomènes de Raynaud : **80% des cas environ**
- Affection idiopathique, de physiopathologie multifactorielle
- **Diagnostic d'élimination**
- **Critères diagnostiques**
  - Femme jeune, début fréquent à l'adolescence, antécédents familiaux fréquents
  - Survenue après exposition au froid, parfois lors de l'émotion
  - Atteinte bilatérale des doigts, respect fréquent des pouces (plus rarement : orteils, oreilles nez)
  - Succession de 3 phases : la 1ère syncopale obligatoire, les 2 autres facultatives
  - Association possible à une acrocyanose ou à des engelures
  - Examen clinique normal avec perception de tous les pouls
  - Jamais de nécrose ou d'ulcération
  - Bilan étiologique minimum négatif (capillaroscopie normale)
  - Recul > 2 ans

Diagnostics différentiels

ACROCYANOSE
Cyanose permanente, froide et indolore
Majorée au froid
Hyperhidrose souvent associée

ERYTHERMALGIE
Paroxystique
Facteurs déclenchant : chaleur et effort
Extrémités rouges, chaudes, douloureuses
Primitif ou secondaire (syndrome myéloprolifératif, médicament vasodilatateur)

ENGELURES
Facteurs déclenchant : temps froid et humide
Terrain familial et féminin
Evolution en quelques semaines, poussées successives, papules violacées plus ou moins œdémateuses, douloureuses ou prurigineuses
Face dorsale des doigts et des orteils

Etiologies

Causes médicamenteuses et toxiques
- Bêtabloquants
- Ergot de seigle
- Amphétamines
- Bléomycine, Vinblastine
- Bromocriptine
- Interféron alpha
- Ciclosporine

Collagénoses
- Sclérodermie systémique
- Connectivite mixte
- Polyarthrite rhumatoïde
- Lupus érythémateux disséminé
- Dermatomyosite
- Syndrome de Gougerot-Sjögren

Vasculites
- Cryoglobulinémie
- Maladie des agglutinines froides

Artériopathies
- Maladie de Buerger, de Takayasu
- Artériosclérose
- Embolies distales

Causes professionnelles
- Maladie des engins vibrants
- Microtraumatismes chroniques

Causes endocriniennes
- Hypothyroïdie
- Acromégalie

Causes hématologiques et néoplasiques
- Syndromes myéloprolifératifs
- Néoplasies

Secondaires à une collagénose - connectivites

- Phénomène de Raynaud **bilatéral**, acquis, chez une **femme > 35 ans**
- Connectivites : causes les plus fréquentes chez la femme
- **Le PR se rencontre avec une fréquence décroissante dans** : **la sclérodermie systémique (CREST)** >> Syndrome de Sharp >> SGS > LED > Dermatomyosite, Polyarthrite rhumatoïde

Sclérodermie systémique de type CREST

C : Calcinose
R : Raynaud
E : Atteinte œsophagienne (atonie et sclérose rétractile de l'œsophage entraînant une hernie avec RGO sévère)
S : Sclérodactylie : sclérose des tissus cutanés des extrémités
T : Télangiectasies des mains et du visage
Autres : AAN de type anti-centromères positifs, fibrose pulmonaire d'évolution lente, atteinte rénale

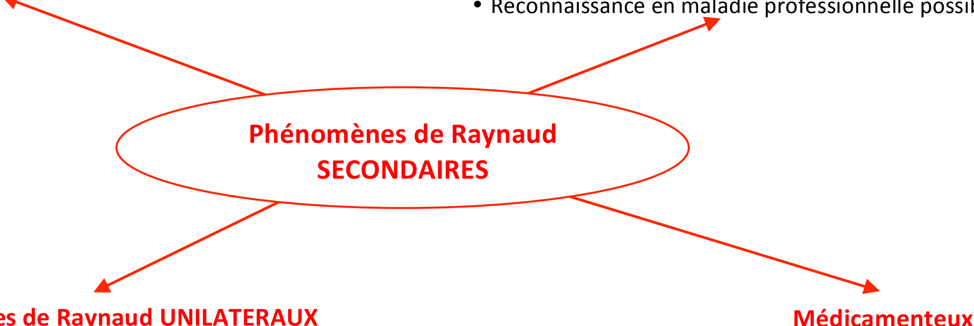
NB. La capillaroscopie montre dans plus de 90% des cas des méga-capillaires avec le plus souvent une réduction du nombre des anses capillaires

Secondaires à une artériopathie

Artérite digitale
- PR le plus souvent bilatéral, asymétrique
- Homme fumeur
- Abolition pouls radiaux et/ou cubitaux
- Peau des mains sèche et cyanique
- Manœuvre d'Allen positive

Maladie de Buerger (thrombo-angéite oblitérante)
- Homme jeune et grand fumeur
- Phlébites superficielles
- Claudication des pieds (typiquement de la plante)
- PR bilatéral
- Manœuvre d'Allen positive
- Apparition rapide de troubles trophiques sévères
- Artériographie : artériopathie distale sévère sans athérome/diabète

Maladie des engins vibrants
- Homme exposé à des microtraumatismes depuis plus de 6 mois
- L'association au tabac provoque des lésions digitales
- PR + troubles neurologiques distaux (troubles sensitifs à type de paresthésies traduisant un syndrome du canal carpien) + atteinte osseuse (ostéonécrose des os du carpe, arthrose du coude)
- Reconnaissance en maladie professionnelle possible



Phénomènes de Raynaud UNILATERAUX

Il faut, quels que soient l'âge et le sexe
- S'orienter vers une anomalie vasculaire du membre supérieur homolatéral
- Rechercher un souffle sous-clavier ou l'abolition d'un pouls
- Echo-doppler artériel du membre supérieur ± artériographie

Syndrome du marteau hypothénar	Anomalies de l'artère sous-clavière
• Sujets utilisant la paume de la main comme outil de travail ou de loisir • Formation d'un anévrisme de l'artère cubitale responsable d'embolies dans les collatérales digitales • PR UL se compliquant de nécroses des extrémités pulpaires • Diagnostic : artériographie • Traitement chirurgical • Reconnaissance en maladie professionnelle possible	• Sténoses avec anévrismes post-sténotiques, responsables d'embolies dans les artères collatérales digitales • Causes diverses : athérome, artérites inflammatoires ou post-traumatiques, défilé costo-claviculaire

Médicamenteux

- Phénomène de Raynaud **bilatéral**, isolé
- La régression peut être incomplète à l'arrêt du médicament, en cas d'hypersensibilité au froid préexistante

Prise en charge thérapeutique

Règles d'hygiène de vie	Suivi
• Information du patient sur la maladie et son évolution possible • Arrêt du tabac • Arrêt ou remplacement d'un médicament vasoconstricteur • Protection vestimentaire contre le froid et l'humidité • **Eviter les traumatismes locaux** • **Adaptation du poste de travail** si besoins	**Surveillance clinique** • **Fréquence et durée** des crises • Nombre de doigts touchés • **Période** de survenue (survenue en été : argument de gravité) et les facteurs déclenchants • Les **troubles trophiques** associés (nécroses, ulcérations) **Evaluation du retentissement socio-professionnel**
PR primitif	**PR secondaire**
• Mesures d'hygiène de vie • **Si la gène est importante** Vasodilatateurs simples Ou inhibiteurs calciques : nifédipine (Adalate)	• Traitement étiologique • Mesures d'hygiène de vie • Mêmes molécules qu'en cas de PR primitif : **inhibiteur calcique** • **En cas de nécrose digitale** : traitement symptomatique local (pansement gras) et conservateur, éventuellement perfusion d'ilomédine (Iloprost) en milieu hospitalier

HYPOGLYCÉMIE

Dr Edgar Kaloustian, Dr Jean Noël Barjon
Service de médecine interne-endocrinologie, centre hospitalier, 60200 Compiègne, France
e.kaloustian@ch-compiegne.fr

OBJECTIFS

DIAGNOSTIQUER une hypoglycémie.

IDENTIFIER les situations d'urgence et **PLANIFIER** leur prise en charge.

L'hypoglycémie se définit par une glycémie veineuse < 0,50 g/L. Chez le non-diabétique, ce critère est exigé, car l'enquête et les conséquences peuvent être lourdes. Chez un patient diabétique traité, une glycémie capillaire inférieure ou égale à 0,60 g/L suffit à la définir.

Physiologie

Le glucose est essentiel au métabolisme cérébral. Le maintien de la glycémie est sous contrôle neuro-hormonal. La cellule bêta des îlots de Langerhans du pancréas produit l'insuline, seule hormone hypoglycémiante, lorsque le glucose y pénètre. Cette sécrétion chute en cas d'hypoglycémie. Stockée sous forme de pro-insuline, l'insuline est sécrétée par clivage de la pro-insuline en insuline et peptide C. La présence de peptide C atteste ainsi du caractère endogène d'une insulinémie. L'insuline, après fixation sur un récepteur transmembranaire, induit une cascade métabolique aboutissant à la capture du glucose par la cellule adipeuse, musculaire, hépatique ainsi qu'à l'inhibition de la néoglucogénèse hépatique et de la glycogénolyse.

Les hormones hyperglycémiantes (contre-régulation glycémique) [glucagon, adrénaline, cortisol, hormones de croissance] augmentent rapidement en cas d'hypoglycémie, sauf si leur déficit est la cause de celle-ci. Leur sécrétion dépend du système nerveux autonome. Le glucagon élève la glycémie en stimulant la glycogénolyse hépatique, mais il stimule aussi la sécrétion d'insuline.

Diagnostiquer l'hypoglycémie

L'hypoglycémie, en deçà d'un seuil variable selon les sujets, crée des symptômes de neuroglycopénie témoins de la souffrance du système nerveux. L'adaptation physiologique précoce, impliquant le système adrénergique, produit auparavant des signes végétatifs. Liés à la libération de l'adrénaline, ils ont valeur d'alarme.

Signes adrénergiques

Ils dépendent de la vitesse d'installation de l'hypoglycémie : palpitations, tachycardie, sueurs profuses, pâleur, tremblements ou sensation de tremblement intérieur, faim impérieuse, crampes abdominales. Des signes sont plus trompeurs : vomissement, vision floue. Ils précèdent les signes de neuroglycopénie mais persistent durant cette dernière phase (sueurs). Souvent, un même patient décrit les mêmes signes.

Ils sont parfois absents ou surviennent de manière retardée, notamment lors d'une installation progressive de l'hypoglycémie ou chez des sujets soumis à de fréquentes hypoglycémies sévères.

Les bêtabloquants non cardiosélectifs atténuent certains symptômes (sauf les sueurs).

Signes de neuroglycopénie

Ils dépendent de la profondeur de l'hypoglycémie :
– hypoglycémie modérée : fatigue, l'impression vertigineuse, difficultés de concentration, modification de l'humeur ou de la personnalité surprenant l'entourage, céphalées, troubles visuels dont diplopie ;
– hypoglycémie plus basse : survenue brutale de signes sévères : hémiplégie, aphasie, crises comitiales générales ou focales, troubles psychiatriques avec agitation psychomotrice, hallucinations, comportement anormal, voire délictueux.

Le coma hypoglycémique, urgence vitale absolue, est brutal. Souvent précédé, mais pas toujours, par les signes adrénergiques, il est agité, avec des signes inquiétants, bruyants, témoins d'une souffrance multifocale du système nerveux central : syndrome pyramidal, convulsions généralisées ou focalisées, contracture pseudo-tétanique. Le sujet a des sueurs profuses. Il peut mourir

décérébré. Sa description est incomplète sans la conduite à tenir : l'injection intraveineuse immédiate de soluté glucosé hypertonique, après prélèvements, qui doit réveiller le patient.

Test thérapeutique

La correction des symptômes par l'apport de sucre est la caractéristique qu'il faut toujours rechercher soit devant les signes soit par l'interrogatoire en situation d'analyse rétrospective.

Conséquences

Si les épisodes sont sévères, prolongés, répétés, des séquelles sont possibles : altération cognitive, démence, comitialité, neuropathie périphérique amyotrophiante, syndrome extrapyramidal, maladie du motoneurone.

Il existe une augmentation du risque de troubles du rythme cardiaque, de syndrome coronarien ou d'accident vasculaire cérébral qu'il ne faut pas confondre, pour ce dernier, avec une hémiplégie hypoglycémique régressive avec la correction de l'hypoglycémie.

Peuvent survenir des traumatismes : fracture, luxation de l'épaule.

Des conséquences sociales, professionnelles, accidentologiques, médico-légales sont possibles.

Hypoglycémie du diabétique

L'hypoglycémie participe à l'image négative du diabète dans la population. Prix, parfois à payer dans une certaine mesure, pour l'acquisition d'un bon équilibre, sous insuline, moins tolérable sous les autres antidiabétiques et selon le terrain : sujet à risque cardiovasculaire, sujets âgés pour lesquels les objectifs thérapeutiques doivent être évalués individuellement. Elle a pour conséquence une morbi-mortalité spécifique, l'angoisse du patient et de ses proches, des répercussions socioprofessionnelles, une réticence vis-à-vis de la recherche d'équilibre du diabète. Le coût financier n'est pas négligeable : hospitalisation, déplacement d'unités mobiles de réanimation. L'hypoglycémie peut toucher tout diabétique traité par insuline ou tout autre médicament antidiabétique avec toutefois un caractère exceptionnel pour la metformine, les glitazones, les gliptines, et les analogues du GLP1 lorsqu'ils sont utilisés seuls et jamais avec les inhibiteurs des alpha-glucosidases.

Hypoglycémie sous insuline

Il peut s'agir d'une insulinothérapie conventionnelle ou par pompe. Le diabétique doit adapter les doses à partir des données fournies par un lecteur de glycémie et des acquis de son éducation thérapeutique dont l'un des multiples objectifs est d'augmenter sa sécurité thérapeutique. De nouvelles technologies de surveillance de glycémie continue se mettent en place : enregistrement en temps réel avec alarme. Elles permettent le dépistage de certaines hypoglycémies non ressenties, par exemple nocturnes (céphalées du matin).

L'hypoglycémie est ici une inadéquation ponctuelle entre la dose injectée ou débitée et les réels besoins en insuline du moment (intérêt de la technique d'éducation reposant sur une insulinothérapie fonctionnelle) liée à :
– un mauvais choix / une erreur de dose ;
– une activité physique non prise en compte ;
– des erreurs alimentaires ;
– la dysfonction ou la mauvaise utilisation d'un lecteur de glycémie ;
– des lipodystrophies modifiant la résorption de l'insuline ;
– une gastroparésie ;
– rarement des anticorps anti-insuline ;
– un véritable diabète instable ;
– un retard à l'alimentation après une injection d'insuline rapide ;
– la négligence de l'autosurveillance, les troubles comportementaux ou l'inaptitude ;
– la réduction de la perception des hypoglycémies (diabète ancien mal contrôlé) ;
– la prise d'alcool ou de médicament (hypoglycémiants, dextropropoxyphène, voir **tableau**) ;
– la dysautonomie, l'insuffisance surrénale, la maladie cœliaque (comorbidités avec le diabète de type 1) ;
– la mauvaise indication d'une pompe à insuline ;
– la pancréatectomie totale (disparition du glucagon) ;
– l'augmentation des doses pour une infection, une corticothérapie avec non réduction au décours de la période d'hyperglycémie ;
– l'insuffisance rénale (importance du calcul de la clairance, notamment pour le sujet âgé).

Une démarche préventive est primordiale : ajustements techniques, renforcement de l'éducation thérapeutique.

Hypoglycémie sous sulfamide et glinide (répaglinide en France)

Ils stimulent la sécrétion d'insuline après fixation sur un récepteur de la cellule bêta. L'hypoglycémie survient souvent, mais pas toujours, chez un sujet âgé, à fonction rénale altérée. Les signes de neuroglycopénie prédominent en raison de l'installation lente de l'hypoglycémie. Le sujet, le plus souvent, n'appartient pas (à tort) aux catégories bénéficiant d'une éducation thérapeutique (ignorance de l'effet de l'activité physique, du risque de sauter un repas), n'a pas obligatoirement un lecteur de glycémie.

Une insuffisance rénale augmente le risque d'hypoglycémie, à un moindre degré pour le glinide.

Les sulfamides d'action prolongée sont contre-indiqués chez le sujet âgé. L'alcool accentue le risque ainsi que les médicaments hypoglycémiants. Certains produits réduisent l'élimination de ces médicaments : kétoconazole pour les sulfamides, jus de pamplemousse et gemfibrozil (Lipur) pour le répaglinide. Il est souhaitable de corriger l'hypoglycémie induite par ces médicaments par l'absorption de glucides ou en cas de troubles de la conscience par l'injection de glucose plutôt que d'utiliser du glucagon. Une hypoglycémie « imméritée » sous sulfamide doit faire envisager la possibilité d'un diabète monogénique (MODY3).

Hypoglycémie

POINTS FORTS À RETENIR

Chez le diabétique traité

- L'hypoglycémie n'est pas l'exclusive du traitement par insuline.
- Il faut toujours penser à une hypoglycémie chez un diabétique devant une modification du comportement, des symptômes typiques (signes adrénergiques ou de neuroglycopénie) ou atypiques.
- Les hypoglycémies sévères sont des urgences.
- Les sujets les plus exposés sous antidiabétiques oraux sont les sujets âgés, les insuffisants rénaux.

Chez le non-diabétique

- Il faut distinguer l'hypoglycémie non organique qui survient en postprandial retardé des causes organiques qui surviennent le plus souvent à jeun. Parmi ces dernières, il faut exclure de manière prioritaire les causes endocriniennes et l'insulinome dont le diagnostic repose sur les résultats de l'épreuve de jeûne bien menée.

Hypoglycémie sous metformine, glitazone, gliptines

Lorsque ces médicaments sont pris isolément, les hypoglycémies sont rares, exceptionnelles sous metformine seule. Elles surviennent plus volontiers lorsqu'un autre hypoglycémiant est associé, en cas de prise d'alcool, d'activité physique intense ou de jeûne. L'insuffisance rénale (contre-indiquant la metformine mais pas une glitazone) accentue le risque.

Médicaments de la voie des incrétines : analogue du GLP1 et inhibiteurs de DPP4 (gliptines)

Pour les premiers, des hypoglycémies sont possibles, rares et peu intenses. Elles sont plus fréquentes lorsque ces médicaments sont associés aux sulfamides et glinides. Il faut tenir compte du ralentissement de la vidange gastrique par les analogues du GLP1 lors de la correction orale d'une hypoglycémie. Les seconds ont un effet hypoglycémiant moins puissant mais le risque persiste en association avec les sulfamides hypoglycémiants et le glinide.

Prévention et conduite à tenir

L'éducation du patient (ou de son aidant en cas de personnes dépendantes) sous insuline est fondamentale. Le patient doit reconnaître l'hypoglycémie débutante modérée ou un malaise hypoglycémique.

Il aura souvent les mêmes symptômes initiaux. Si possible, il le confirme par une glycémie capillaire. Les critères de la glycémie inférieure à 0,5 g par litre est dangereux. Le resucrage intervient pour une glycémie entre 0,7 et 0,6 g/L. L'entourage doit être averti des symptômes suspects décrits au chapitre précédent. Les patients sous pompe arrêtent leur pompe (ou l'entourage). Sans délai, le sujet ingère 3 morceaux de sucre qu'il a toujours à disposition. Le malaise corrigé, et selon l'horaire par rapport au repas suivant les situations, la prise de sucre peut être suivie d'une collation qui évitera une récidive. Le risque est le resucrage excessif, facteur de déséquilibre. Si un inhibiteur des alpha-glucosidases est utilisé en association avec les hypoglycémiants puissants, le sujet devrait en théorie prendre du glucose (en pratique, il prend plus de sucre). Si le malaise est modéré, il peut se contenter d'une collation contenant un sucre rapide. Le malaise corrigé, il ajuste sa dose d'insuline ou le débit de sa pompe.

Si la conduite est inadaptée (un des signes de l'hypoglycémie peut être le refus du resucrage), si le malaise n'est pas perçu ou s'il est brutal, survient une hypoglycémie sévère définie comme l'obligation d'intervention d'une tierce personne. Pour ce risque, qui est une urgence, le sujet doit être porteur d'une carte de diabétique, disposer chez lui et sur son lieu de travail du nécessaire pour injection de glucagon. Les proches savent utiliser le glucagon et connaissent les dangers de resucrer par voie orale un sujet inconscient incapable de déglutir au risque d'une fausse route.

Le traitement du coma hypoglycémique est l'injection intraveineuse immédiate de soluté glucosé hypertonique à 30 % (3 ampoules au besoin renouvelées). Si cette option n'est pas disponible, on utilise le glucagon. Dès le retour de la vigilance, on envisage, en fonction de l'horaire et de la situation, une prise alimentaire. On est amené à perfuser du soluté glucose, mais ce n'est pas systématique. L'attitude va dépendre de la situation : un coma grave ou la crainte d'une récidive rapide (insuffisance rénale, tentatives de suicide par insuline). La répétition des glycémies capillaires améliore la gestion de l'accident.

L'hypoglycémie sous sulfamide hypoglycémiant et glinide nécessite la même conduite, mais le glucagon risque d'accentuer l'hypoglycémie. Chez les sujets âgés, fragiles, ne mangeant pas, ou insuffisants rénaux, il est souhaitable d'envisager une hospitalisation au besoin courte pour une surveillance des glycémies, ceci sous perfusion de soluté glucosé, considérant que des récidives parfois tardives (insuffisance rénale) malgré l'arrêt du médicament en cause peuvent survenir.

Hypoglycémie de l'adulte non diabétique

La triple démarche nécessite d'évoquer le diagnostic, de confirmer la relation des symptômes avec une hypoglycémie réelle (< 0,5 g/L) si possible confirmée au laboratoire, la glycémie capillaire servant d'alerte mais pouvant être prise en défaut de fiabilité. Enfin, il faut trouver la cause pour tenter de la supprimer définitivement.

Évocation du diagnostic

Parfois le diagnostic est évident : le SMUR et les urgences hospitalières sont confrontées au coma hypoglycémique, décrit précédemment.

Chez un sujet non diabétique connu, on interroge l'entourage, recherche des traces d'injection ou de glycémie capillaire. Quels que soient les signes associés, il faut faire une glycémie capillaire devant tout coma. Si elle est basse (< 0,7 g/L), il faut impérativement prélever pour le laboratoire (y compris dans le camion de SMUR) : glycémie, insulinémie, peptide C et un 4e tube pour d'éventuels autres dosages (par exemple un sulfamide hypoglycémiant, un dosage de cortisol). Immédiatement, sans attendre les résultats, le resucrage intraveineux intervient. On note l'heure de survenue et l'effet sur la feuille de surveillance pour la traçabilité des événements. Cette situation représente une opportunité d'avancer rapidement dans le diagnostic positif et étiologique qu'il ne faut pas gâcher.

Souvent, il s'agit de consultations pour malaise ou perte de connaissance : le diagnostic repose sur l'interrogatoire. Les signes adrénergiques et de neuroglycopénie peu spécifiques, pris isolément, évoquent d'autres diagnostics. Lors des hypoglycémies organiques, les signes adrénergiques sont absents ou difficiles à repérer dans les symptômes décrits. Les signes de neuroglycopénie sont souvent au premier plan. Une glycémie est nécessaire durant une crise comitiale, une hémiplégie, une perte de connaissance, des manifestations psychiatriques. L'horaire est important : période de jeûne, lors d'une activité physique. Une hypoglycémie organique peut s'exprimer en période postprandiale à titre exceptionnel. Devant des symptômes suspects, il faut préciser l'horaire en fonction des prises alimentaires (rechercher des fringales nocturnes). Classiquement, en période de jeûne, on évoque une cause organique et en postprandial retardé une cause non organique. Le signe fondamental doit être traqué : la correction des symptômes par la prise de sucre.

TABLEAU

Médicaments hypoglycémiants (liste non exhaustive)

- Antiarythmiques : disopyramide (Rythmodan), cibenzoline (Cipralan)
- Dextropropoxyphène, aspirine à forte dose
- Psychotropes : fluoxétine (Prozac), neuroleptiques (Zyprexa), bupropion (Zyban)
- Pentamidine, cotrimoxazole (Bactrim), fluoroquinolones
- Inhibiteurs de l'enzyme de conversion (captopril, énalapril)
- Quinine et dérivés

Le médecin suspectant une hypoglycémie ressert l'interrogatoire :
– antécédents médicaux, chirurgie digestive (gastrectomie, chirurgie bariatrique), prises médicamenteuses continues ou intermittentes, y compris des topiques et des collyres, une corticothérapie ancienne ;
– le métier, les anciens métiers (milieu médical ou paramédical), la notion d'un diabétique dans l'entourage, une actualité ou des antécédents de pathologies auto-immunes.

Il cherche des signes d'insuffisance surrénalienne, hypophysaire, thyroïdienne, d'alcoolisme, d'une pathologie lourde (insuffisance hépato-cellulaire, rénale, une actualité ou un antécédent de tumeurs). Il note l'évolution du poids, l'état nutritionnel, l'état général, les habitudes sportives.

Étiologie des hypoglycémies (**figure**)

1. Hypoglycémie non organique

Motif fréquent de consultation, on évite de l'appeler hypoglycémie fonctionnelle, car il n'y a pas toujours de véritable hypoglycémie en corrélation avec les symptômes. À l'inverse, des symptômes très évocateurs ne sont pas toujours corrigés par la prise de sucre. Quelques synonymes : le syndrome adrénergique postprandial, le syndrome idiopathique postprandial. La physiopathologie, incertaine, évoque des phénomènes adrénergiques postprandiaux excessifs. La notion d'un diabète familial de type 2 est parfois retrouvée ainsi qu'une configuration psychologique (anxiété, tension socio-professionnelle, période d'examen, etc.). Ce syndrome idiopathique postprandial sera l'hypothèse probable devant des symptômes surtout adrénergiques, avec souvent peu de signes de neuroglycopénie, survenant en période postprandiale retardée, souvent dans la matinée, plus ou moins corrigés par l'alimentation. Une hyperglycémie provoquée par voie orale prolongée n'a pas d'intérêt. Un sujet sain peut avoir des glycémies tardives basses sans malaise lors de l'examen. La richesse narrative des symptômes élargit la liste des diagnostics différentiels : hyperventilation, malaise vagal, attaques de panique, phéochromocytome, comitialité, hypotension postprandiale, malaise des montages digestifs chirurgicaux (chirurgie bariatrique) dont certains sont des hypoglycémies réelles, troubles du rythme paroxystique. On peut prescrire une glycémie à jeun couplée à une insulinémie contemporaine (calcul du rapport insuline/glycémie) en restant conscient que la normalité n'exclut rien. Le patient sera suivi en raison de la possible organicité. On propose des conseils alimentaires : exclusion des stimulants comme le thé et le café, de l'utilisation de sucre blanc, accompagnement psychologique, essai de médicaments (acarbose, certains bêtabloquants).

2. Médicaments

Un médicament ne concernant pas le diabète peut donner une hypoglycémie (**tableau**). L'erreur serait de conclure à sa responsabilité exclusive et de méconnaître l'origine plurifactorielle : dénutrition, grand âge, insuffisance rénale, pathologie intercurrente à l'origine de la prise du médicament, activité physique particulièrement intense, période de jeûne.

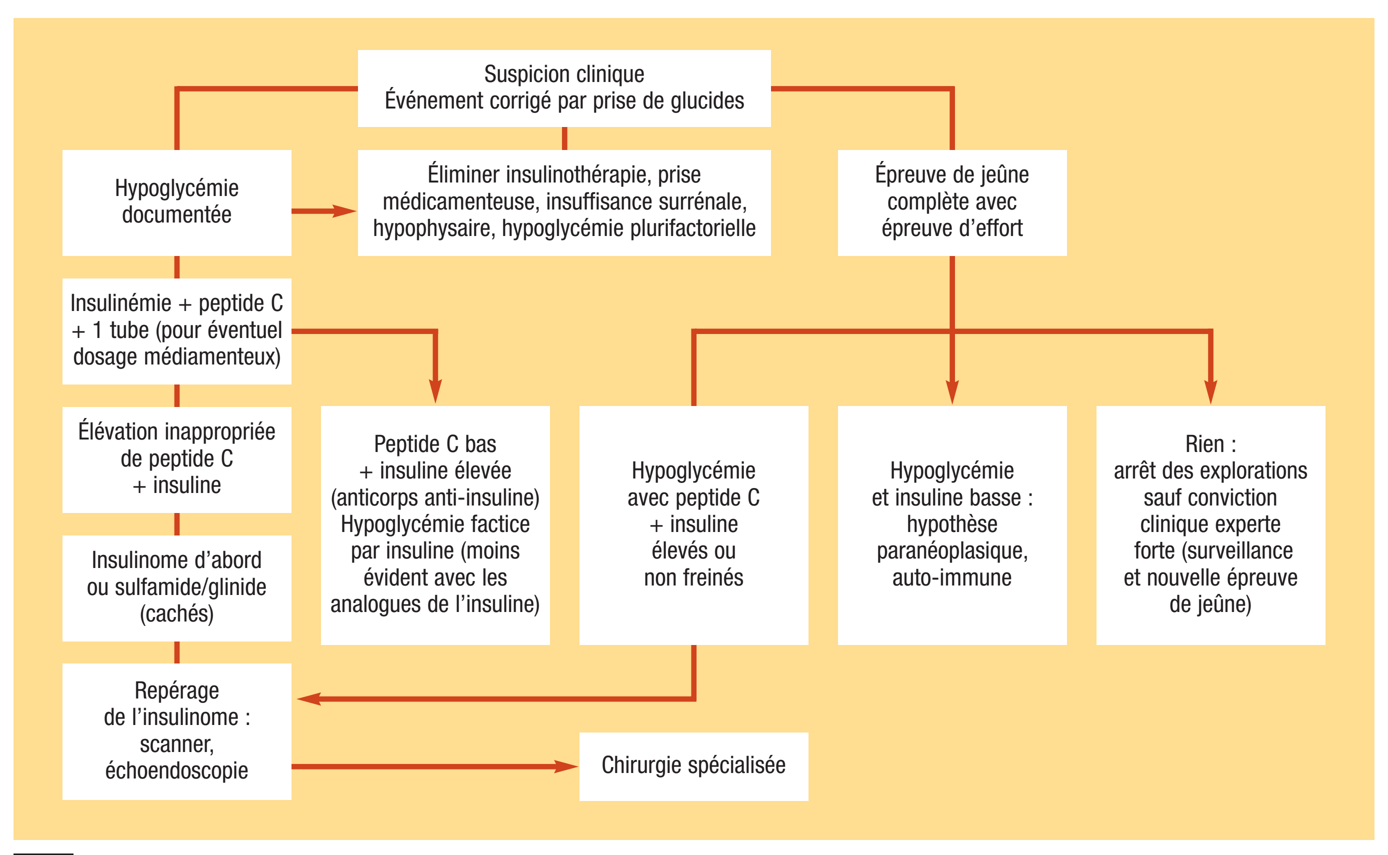


FIGURE **Hypoglycémie : arbre décisionnel.**

3. Cause endocrinienne

Elle doit être exclue avant une éventuelle épreuve de jeûne.

Le diagnostic d'insuffisance surrénalienne évoqué par la clinique et l'interrogatoire (corticothérapie) est confirmé par un dosage du cortisol couplé à un dosage d'ACTH complété par un test au Synacthène.

L'insuffisance hypophysaire soupçonnée est confirmée par des dosages hormonaux (FSH, LH, stéroïdes sexuels, prolactine, ACTH-cortisol, GH-IGF 1, T4-TSH et si nécessaire par stimulation hypophysaire prudente.

Une insuffisance thyroïdienne profonde peut donner une hypoglycémie modérée (dosage de TSH).

4. Causes tumorales extra-pancréatiques (paranéoplasique)

Leur physiopathologie est la sécrétion tumorale d'une forme anormale de IGF II dans sa forme libre créant par différents mécanismes un effet insulinomimétique sur les récepteurs de l'insuline. Il survient une hypoglycémie sans cétose. L'insuline et le peptide C sont bas. Les tumeurs impliquées sont le fibrosarcome, les hémangiomes, hémangiopericytomes, le carcinome hépato-cellulaire, le cancer du rein, les tumeurs des surrénales, les tumeurs neuroendocrines. L'hypoglycémie s'aggrave avec la progression de la tumeur. Le contrôle est difficile (perfusion de glucose parfois continue). Le traitement est celui de la tumeur. On peut tenter des traitements symptomatiques hyperglycémiants (corticoïdes).

5. Alcoolisme

C'est une cause d'hypoglycémie notamment au décours d'une alcoolisation.

6. Insuffisance hépato-cellulaire et insuffisance rénale

Ce sont deux causes réelles à évoquer selon le contexte.

7. Hypoglycémie plurifactorielle

Elle survient chez un sujet fragile ou âgé, avec une défaillance polyviscérale, souvent un foie cardiaque ou de choc et des signes d'insuffisance rénale, parfois en situation d'acidose lactique, au cours d'une infection sévère, de dénutrition, de tumeurs, chez le sujet polymédicamenté, dans un contexte de gériatrie aiguë ou de réanimation. C'est un diagnostic d'élimination.

8. Insulinome et hyperplasie diffuse des cellules B

Les recherches précédentes, négatives ou incertaines, orientent vers la possibilité d'un insulinome. Il s'agit de la plus fréquente des tumeurs neuroendocrines sécrétantes du pancréas. Le plus souvent bénigne, unique, de petite taille (en moyenne 1,5 cm), rares (2/1 000 000 par an), plus rarement malins ou multiples. L'hypoglycémie due à la sécrétion inappropriée d'insuline (absence de

cétose lors des hypoglycémies et prise de poids) s'associent à une sécrétion de peptide C, inconstamment d'une augmentation de la pro-insuline. Dans 10 % des cas, il s'inscrit dans une néoplasie endocrinienne multiple de type 1 (hyperparathyroïdie, tumeur hypophysaire, tumeur corticosurrénalienne). Le délai entre le premier signe et le diagnostic est parfois long.

On peut, par chance, avoir d'emblée une hypoglycémie documentée contemporaine d'une insuline et d'un peptide C non freinés ou élevés.

Une glycémie à jeun basse sans malaise couplée à un dosage d'insuline contemporain non freiné permet d'évoquer le diagnostic mais ne suffit pas, un sujet normal, en période d'hypoglycémie devant freiner sa sécrétion d'insuline et de peptide C. L'analyse du rapport insulinémie/glycémie peut aider au diagnostic.

Le recours est l'épreuve de jeûne afin d'obtenir une hypoglycémie et de la documenter de manière indiscutable. Le protocole est strict : contre-indiqué en cas d'insuffisance surrénale, hypophysaire, de fragilité (risque coronarien), personnel averti possédant un protocole écrit, patient étroitement surveillé. Le régime est normal les jours précédents. Le jeûne est complet avec autorisation de l'eau, exclusion du tabac, du thé, du café. Du glucose à 30 % doit être disponible rapidement. Toutes les 6 heures, y compris au début de l'épreuve, sont effectués : glycémies capillaires, glycémie au laboratoire, insulinémie, peptide C, cétonémie. On dispose d'un tube supplémentaire pour l'éventuel dosage de médicaments. En cas de malaise ou de manifestations neuropsychiatriques, on contrôle une glycémie capillaire et les dosages. Si la glycémie est inférieure ou égale à 0,35 g/litre, l'épreuve s'arrête après un ultime prélèvement complet et on corrige l'hypoglycémie. Ce seuil peut être adapté à la situation du sujet (âge et comorbidités). L'épreuve peut durer jusqu'à 72 heures. En l'absence d'hypoglycémie, certains terminent par un test d'effort. En cas d'insulinome, l'hypoglycémie survient souvent dans les 12 premières heures. Le dosage contemporain d'insuline est augmenté ainsi que celui du peptide C. Chez le sujet obèse, les résultats sont d'interprétation difficile (augmentation de l'insulinémie). Une épreuve de jeûne complète peut exceptionnellement manquer un insulinome.

Son traitement est la résection chirurgicale. La localisation de la tumeur, pouvant se situer partout dans le pancréas, repose sur l'écho-endoscopie pancréatique. Il faut garder en mémoire le risque d'incidentalome pancréatique : l'anomalie repérée correspond-elle à la tumeur sécrétante ? D'autres méthodes de repérage s'inscrivent dans cette stratégie avec un positionnement qui reste à déterminer : examen tomodensitométrique de dernière génération avec protocole particulier d'acquisition d'images, Octréoscan, (scintigraphie au GLP1 marqué et TEP-18F DOPA sont en cours d'évaluation). Le repérage de l'insulinome par prélévements veineux étagés est devenu exceptionnel. La stratégie de repérage relève d'une concertation pluridisciplinaire experte : endocrinologue, gastro-entérologue, radiologue, chirurgien.

Durant l'intervention, le chirurgien qui doit avoir l'expérience du sujet (importance de l'inspection et de la palpation du pancréas) peut s'aider d'une échographie peropératoire.

En cas d'insulinome malin (métastases hépatiques fréquentes), inopérable ou de chirurgie incomplète, on contrôle les hypoglycémies par le diazoxide. On a parfois recours à une corticothérapie. L'utilisation d'analogue de la somatostatine est possible mais elle peut entraîner, paradoxalement, des hypoglycémies par blocage de la sécrétion de glucagon. Le traitement antitumoral peut être une chimiothérapie, une chimio-embolisation, dans certaines conditions la radiofréquence.

L'épreuve de jeûne peut être négative ou discordante. On évoque alors les 2 autres diagnostics qui suivent :

9. Hypoglycémies factices

Le contexte est psycho-pathologique ou médicolégal. Lors d'injection subreptice d'insuline (pathomimie ou tentative d'assassinat), l'insulinémie est augmentée mais le peptide C est indosable. On peut aussi dépister des anticorps anti-insuline. Les analogues de l'insuline peuvent compliquer ce problème. Lors de l'ingestion cachée de sulfamide hypoglycémiant ou de glinide, l'insulinémie et le peptide C sont élevés. La pro-insuline n'est pas augmentée. Le dosage des médicaments permet le diagnostic. On retrouve souvent un contexte médical ou paramédical (le sujet ou son entourage) avec une possibilité d'accès aux médicaments.

10. Hypoglycémie auto-immune

Exceptionnelle, elle s'inscrit dans un contexte de pathologies auto-immunes : lupus, prise de médicaments avec un groupement thiol, notamment antithyroïdien pour maladie de Basedow, D-penicillamine. L'hypoglycémie peut être postprandiale. Des anticorps anti-insuline ou des anticorps anti-récepteur de l'insuline sont en cause. Les dosages d'insuline et de peptide C sont habituellement abaissés mais les résultats sont variables et peuvent prêter à confusion jusqu'à évoquer une hypoglycémie factice. Il a été décrit exceptionnellement des auto-anticorps stimulant la cellule bêta pouvant évoquer à tort un insulinome, une prise de sulfamide.•

E. Kaloustian et J.-N. Barjon déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts.

›››





Monographie
Diabète de type 2
Rev Prat 2010; 60(4):491-518

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

Trois situations pourraient faire l'objet d'un dossier :
Pour ce qui concerne les hypoglycémies chez le diabétique, l'étudiant doit connaître les gestes d'urgence en cas d'hypoglycémie, la nécessité d'une information et d'une formation du patient et de son entourage vis-à-vis de ce risque, enfin les principales causes de l'hypoglycémie iatrogène.
L'hypoglycémie du non-diabétique doit être recherchée dans tout interrogatoire de malaise et perte de connaissance ou devant tout signe neurologique ou psychopathologique avec connotation paroxystique ou intermittente.
Pour le coma hypoglycémique, la conduite à tenir doit être connue parfaitement, d'une part pour sauver le patient, d'autre part pour faire avancer le diagnostic.
Les causes habituelles doivent être connues, et il serait impardonnable de méconnaître une hypoglycémie médicamenteuse ou une insuffisance surrénalienne ou hypophysaire par ignorance ou défaut de recherche d'informations.
Savoir évoquer à juste titre l'insulinome, demander les bons examens et mettre le patient dans la bonne filière semblent tout aussi importants.
C'est dans cet esprit que les questions pourraient être posées.
Par exemple, un cas clinique pourrait être présenté comme suit.
Une femme de 45 ans est accueillie un matin à 5 heures aux urgences d'un hôpital avec des troubles de la conscience et une hémiplégie droite avec aphasie. La pression artérielle est à 18/8, le rythme cardiaque sinusal. L'examen des carotides est normal. Parmi les examens, on dispose d'une glycémie capillaire à 0,25 g/L.
Quelles sont les mesures diagnostiques et thérapeutiques immédiates que vous prenez dans cette situation ? Décrivez-les.
Vous avez pris les mesures adaptées. Dans les heures et les jours qui vont suivre, vous allez disposer entre autres des résultats suivants :
la glycémie au laboratoire était à 0,20 g/L, le dosage contemporain d'insuline est à 20 µUI/mL (la normale étant inférieure pour le laboratoire concerné à 10 µUI/mL pour des glycémies normales).
Entre temps, vous avez eu la confirmation que cette patiente n'était pas diabétique.
Comment allez-vous conduire votre démarche diagnostique pour cette hypoglycémie ?

Tout trouble de la conscience (confusion, coma) ou tout syndrome neurologique aigu doit faire rechercher une hypoglycémie

238 – HYPOGLYCEMIE

Glycémie veineuse < 0,5 g/L (2,8 mmol/L)

URGENCE VITALE MAJEURE

SYNDROME NEUROVEGETATIF

→ Signes **adrénergiques** par libération réactionnelle des hormones de contre-régulation (glucagon + catécholamines)

- **Pâleur**
- **Anxiété, irritabilité**
- **Tremblements**
- **Palpitations, tachycardie, angor**
- **Faim douloureuse**
- **Sueurs +++**

→ Jamais de manif° neuro objective

→ Signes aspécifiques, disparaissant rapidement après resucrage

→ Absents dans 3 circonstances :

- Prise de β-bloquants
- Hypoglycémies à répétition
- Neuropathie végétative diabétique

SYNDROME NEURO-GLUCOPENIQUE

→ **Glucopénie des cellules cérébrales**

→ Tableau neurologique très **polymorphe**

- Signes généraux : céphalées, asthénie
- Signes moteurs :
  - **Ophtalmoplégie** (diplopie, tb accommodation)
  - **Hémiplégie transitoire**
- Signes sensitifs : **paresthésies chéilo-orales**, sensations de froid
- Signes comitiaux : **crise généralisée**
- Atteinte des fonctions supérieures : **syndrome confusionnel** ± hallucinations

COMA HYPOGLYCEMIQUE

→ **Installation progressive ou brutale**

→ Caractéristiques orientant :

- Sueurs profuses
- Réversibilité rapide après resucrage
- Signe de Babinski bilatéral par irritation pyramidale
- Coma ± agité, entrecoupé de crises convulsives
- Pas de signes de localisation

ETIOLOGIES

HYPOGLYCEMIES FONCTIONNELLES

Après chirurgie digestive

- **Contexte évident**
- Gastrectomie, gastro-entérostomie, gastro-jéjunostomie

Idiopathique ou fonctionnelles

- Terrain **anxieux**
- 2-5h après repas (post-prandial **tardif**)
- Tableau **peu grave** (jms neuroglucopénique)
- Eliminer attaque panique/malaise vagal
- **Glycémie normale après HGPO**
- Mesures thérapeutiques
  - Fractionnement repas, arrêt alcool
  - Régime riche fibres
  - PEC psychologiques ± anxiolytiques
  - β-bloquants (respect CI ++)
  - Inhibiteurs α-glucosidase

HYPOGLYCEMIES IATROGENES

1. **Alcool**
2. **Médicaments du diabète** : insulinosécréteurs et insuline
3. **Quinine +++**
4. **β-bloquants fortes doses** : inhibition glycogénolyse et lipolyse, ils masquent le sd neurovégétatifs ++
5. **Autres :** AINS, aspirine, pentamidine, D-pénicillamine, DI-Antalvic…

⇒ **ATTENTION aux interactions médicamenteuses +++**

HYPOGLYCEMIES ORGANIQUES

Pus rares, **tableaux bcp plus graves**

Avec hyperinsulinisme

- **Insulinome : cause la plus fréquente**, adénome bénin (90%) ou malin (10%) des cellules β de Langherans ; isolé ou dans NEM1
- **Hyperinsulinisme du NN de mère diabétique**

Sans hyperinsulinisme

- **IHC sévère**
- **Insuffisance endocriniennes**
  - Insuf surrénale (ISA>ISC) (enfant ++)
  - Insuf anté-hypophysaire (cortico, somato)
- **Tumeur extra-pancréatique sécrétrice IGF2**
- **Dénutrition sévère**
- **Hypoglycémies AI** (Ac anti-insuline fixant celle-ci dans la journée et relarguant la nuit)

DIAGNOSTIC POSITIF

ITG :

- Faire **décrire** le malaise
- **Circonstances, horaire** malaise
- Evolution **après resucrage**
- Evaluer glycémie

1. **Mesurer glycémie capillaire**
2. **Confirmer par glycémie veineuse**
3. **Disparition troubles après resucrage PO/IV**

2 DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

Malaise vagal

anamnèse ≠, **bradycardie, glycémie normale ++**

Attaque de panique

anamnèse ≠, **glycémie normale**

CONDUITE A TENIR EN URGENCE

❶ Patient CALME et CONSCIENT

- **Administration per os** de sucre/boisson sucrée **: 10-20 grammes**
- Puis **glucide à index glycémique faible (pain)** : prévenir un nouveau malaise

❷ Patient CONSCIENT mais CONFUS et AGITE

- **Injection IM/SC de Glucagon** : 1-2 mg *(si contexte hospitalier : G30)*
  - CI : hypoglycémie sous sulfamides hypogly, hypoglycémie alcoolique
- **Administration de glucose PO/IV** pour reconstituer stock glycogène
- Dans les 24h
  - **Arrêt des facteurs aggravants** (iatrogènes ++)
  - **Perfusion de G10** obj : Gly > 1,5 g/L
  - **4-6 repas** dans la journée, surveillance rapprochée des glycémies

❸ Patient INCONSCIENT

- **Mesures générales** : PLS, liberté VADS, Guédel, ablation CE, évaluation fonctions circulatoire et respiratoire
- **Injection IVD de G30 : 50 mL + perfusion de G10** (Obj : Gly proche de 2g/L)
- **Eliminer une autre cause** de coma
- Hospitalisation pour bilan et PEC
- Dans les 24h : idem

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

INTERROGATOIRE

- **ATCDp** : endocrinopathie, hépatopathie, NEM1/2
- **ATCDf** : NEM1/2
- Prise **médicamenteuse**
- **Habitudes** alimentaires (alcool), **horaires** des repas

→ Eliminer une cause iatrogène

TRIADE DE WHIPPLE

évocatrice d'une **hypoglycémie ORGANIQUE**

1. **Glycémie à jeun < 0,5 g/L**
2. **Syndrome neuro-glucopénique majeur à jeun**
3. **Disparition rapide des symptômes après resucrage**

Toute suspicion d'hypoglycémie organique doit faire pratiquer une épreuve de jeûne

CAUSE FONCTIONNELLE ou ORGANIQUE ?

	ORGANIQUE	FONCTIONNELLE
Terrain	Prise de poids récente NEM 1	Terrain anxieux Ancienneté du trouble
Survenue	**A JEUN +++** : fin de nuit, saut repas, après effort	**POST-PRANDIAL** (jamais lors d'un jeûne)
Tableau	Syndrome neurovégétatifs atténué/absent : **SYNDROME NEURO-GLUCOPENIQUE ou COMA HYPOGLYCEMIQUE** Aggravation des épisodes avec le temps	**SYNDROME NEUROVEGETATIF sans syndrome neuro-glucopénique**
Glycémies	A jeun : basse Malaise : effondrées	A jeun : **normales +++** Malaise : diminuées modérément

EPREUVE DE JEUNE

→ Laisser le patient à jeun pour voir si sécrétion d'insuline est, ou non, adaptée à la glycémie

- Hospitalisation en endocrinologie avec **surveillance constante**
- MEC : **pose de VVP avec G10 prêt à être perfusé**, expliquer principe, déroulement au patient
- Bilan initial :
    - **Glycémie capillaire et veineuse**
    - **Insulinémie**
    - **Peptide C** (reflet de la **sécrétion endogène** d'insuline)
- Maintient du patient **à jeun pendant 72h sous surveillance clinique constante**
- Dosages du bilan initial (glycémie, insulinémie, peptide C)
    - A intervalles réguliers, **toutes les 4h**
    - En cas de **malaise**
    - En cas de **glycémie capillaire < 0,5 g/L**

↔ L'épreuve doit être arrêtée avant les 72 heures en cas de **malaise sévère** après un dernier dosage de glycémie, insulinémie, peptide C **+ TRAITEMENT de l'hypoglycémie**

HYPOGLYCEMIE FONCTIONNELLE

- Epreuve bien supportée
- Bilan insulinique adapté au jeûne
    - **Insulinémie effondrée**
    - **Peptide C effondré**

HYPOGLYCEMIE ORGANIQUE

- Epreuve **mal supportée** (neuroglucopénie, coma)
- Bilan insulinique **non adapté au jeûne**

1.
- Glycémie effondrée
- **Insulinémie ↗**
- **Peptide C ↗**
- **I/G élevé**
- Dosage SH -

→ INSULINOME

2.
- Glycémie effondrée
- **Insulinémie ↗**
- **Peptide C ↗**
- **Dosage SH +**

→ **PRISE CACHEE de SULFAMIDES**
- « ambiance professionnelle » médicale/paramédicale
- Tableau d'hypoglycémie organique
- Pas de signe en faveur NEM 1
- **Dosage SH dans sang et urine avant d'entreprendre le bilan de localisation d'un insulinome ++**

3.
- Glycémie effondrée
- **Insulinémie ↗**
- **Peptide C ↘**

→ **PRISE CACHEE d'INSULINE**
- Même tableau
- Tableau d'hypoglycémie organique
- Parfois, traces d'injection, voire lipodystrophies
- Peptide C effondré ++ → prise d'insuline inhibe la sécrétion endogène → **Hypoglycémie factice**

4.
- Glycémie effondrée
- **Insulinémie ↘**
- **Peptide C ↘**

→ **Rare**
- **TUMEUR SECRETANTE d'IGF2**
- **HYPOLYCEMIE AUTO-IMMUNE**

INSULINOME

1. **Suspicion d'hypersécrétion**
    - Hypoglycémies organiques à répétition
    - Argument de fréquence
    - Signes en faveur **NEM 1** : HPT, adénome hypophysaire, gastrinome
2. **Confirmation avec dosages spécifiques**
    - **Glycémie effondrée**
    - **Insulinémie élevée**
    - **Peptide C élevé**
    - **Dosages sulfamides sg/urine**
3. **Localisation de la tumeur**
    - Echographie pancréatique
    - **Echo-endoscopie pancréatique +++**
    - TDM/IRM abdominale
    - Octréoscanner
    - Si échec : **dosage étagé de l'insuline** dans veines efférentes du pancréas)
    - Si échec : exploration chirurgicale par coelio/laparo, pancréatectomie corporéo-caudale si lésion non retrouvée
    - **Ttt : exérèse chirurgicale + Anapath + surveillance clinique/paraclinique**
4. **Recherche d'une NEM 1** chez patient et famille
5. **Bilan des complications**

Néphropathie vasculaire

D[r] Xavier Belenfant, D[r] Marie Briet
Service de néphrologie-dialyse, centre hospitalier André-Grégoire, 93100 Montreuil, France
xavier.belenfant@chi-andre-gregoire.fr

Objectifs

- Diagnostiquer une néphropathie vasculaire.

Les néphropathies vasculaires regroupent un grand nombre d'entités ayant un symptôme commun, l'hypertension artérielle (HTA). Parmi elles, la néphroangiosclérose est la plus fréquente ; elle est responsable, avec le diabète, de la majorité des causes d'insuffisance rénale chronique terminale en France.

Par ailleurs, l'athérosclérose peut être à l'origine de sténose des artères rénales responsable d'HTA, d'insuffisance rénale ou, plus rarement, d'embolies de cristaux de cholestérol.

Enfin, l'association d'une insuffisance rénale aiguë, d'une anémie hémolytique et d'une thrombopénie conduira au diagnostic nosologique de syndrome urémique et hémolytique ou microangiopathie thrombotique.

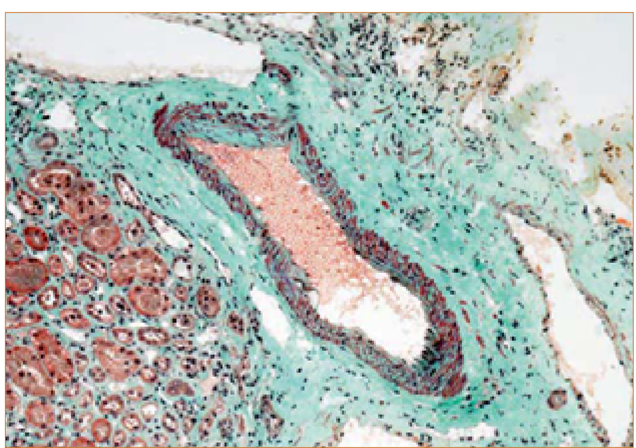
NÉPHROANGIOSCLÉROSE

La néphroangiosclérose est la néphropathie vasculaire la plus fréquente.

Classiquement, la néphroangiosclérose « bénigne » complique les hypertensions artérielles mal ou insuffisamment contrôlées pendant plusieurs années (soit 0 à 3 % des HTA après plus de 20 ans d'évolution). Elle représente une des deux premières causes d'insuffisance rénale terminale (avec le diabète) en France. Chez les sujets originaires d'Afrique subsaharienne ou afro-antillais, elle apparaît plus précocement (20-40 ans) et peut être d'évolution plus rapide.

Diagnostic positif

Le diagnostic présomptif repose sur un faisceau d'arguments :
– HTA « ancienne » et souvent mal contrôlée ;
– insuffisance rénale d'aggravation lente (baisse du débit de filtration glomérulaire [DFG], estimé d'environ 2 mL/min/an) associée à l'absence de protéinurie ou une protéinurie de faible débit non néphrotique (taux d'albumine plasmatique normal), l'absence d'hématurie et des reins de taille habituellement diminuée et de contours réguliers ;
– fréquemment associée à une cardiopathie hypertrophique ;
– sans argument pour une autre néphropathie.



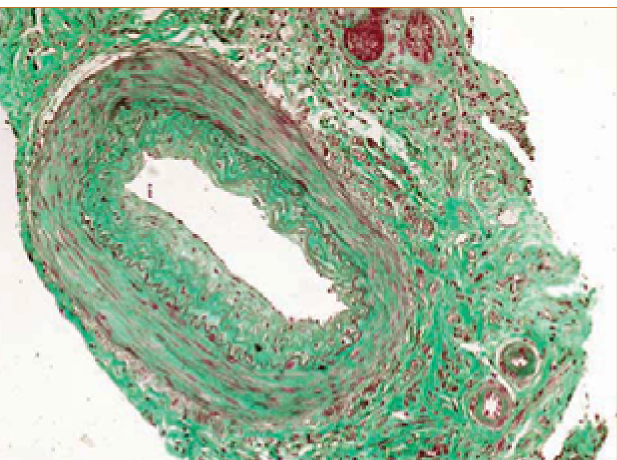


Figure 1 **Néphroangiosclérose.** La figure du haut montre une artère de moyen calibre normal (large lumière, un endothélium constitué d'une seule couche de cellules endothéliales, média peu épaisse). La figure du bas montre une artère siège de néphroangiosclérose (réduction de la lumière vasculaire, prolifération myo-intimale, et épaississement de la média).

La biopsie rénale n'est pas nécessaire au diagnostic. Elle ne se discute qu'en cas de doute diagnostique avec une autre néphropathie. L'examen histologique (fig. 1) montrerait :
– une diminution du calibre de la lumière des artères interlobulaires et prégloméruaires secondaire à une fibrose sous-intimale et une hyperplasie de la média responsable par ailleurs d'une augmentation du diamètre externe des vaisseaux ;
– en aval, les glomérules apparaissent ischémiques : le flocculus est rétracté au pôle vasculaire, la membrane basale est fripée,
– à un stade avancé, certaines artères apparaissent occluses, de plus en plus de glomérules deviennent scléreux (glomérulosclérose, puis fibrose en « pain à cacheter »), l'interstitium présente une fibrose, et les tubes sont atrophiques.

Traitement

✓ **Préventif,** il repose sur le dépistage et le traitement de toute HTA et la prise en compte de l'ensemble des facteurs de risque cardiovasculaire.
✓ **Curatif,** il repose sur le contrôle strict de l'HTA (< 130/80 mmHg en cas d'insuffisance rénale et/ou protéinurie) en associant systématiquement :
– des règles hygiéno-diététiques : régime restreint en sel (< 6 g/j), activité physique régulière (30 min/j), suppression du tabac, lutte contre l'obésité… ;
– un inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC) en première intention à dose progressivement croissante ; en cas de contrôle insuffisant, association aux diurétiques thiazidiques (diurétiques de l'anse si DFG < 30 mL/min). Le choix de l'escalade thérapeutique dépend ensuite des comorbidités associées ;
– et la prise en compte de l'ensemble des facteurs de risque cardiovasculaires.

NÉPHROANGIOSCLÉROSE MALIGNE

Diagnostic positif

Elle s'inscrit habituellement chez un patient ayant une HTA négligée (> 70 %), dans un contexte d'HTA maligne associant :
– une HTA à chiffres souvent élevés (grade 3, > 180/110 mmHg) ;
– une insuffisance rénale rapidement évolutive associée à une protéinurie de débit variable et une hématurie microscopique inconstante (60 %) ;
– une insuffisance cardiaque gauche : dyspnée, galop…, voire œdème pulmonaire ;
– une rétinopathie hypertensive de stade 3 (exsudats et/ou hémorragie rétinienne bilatérale) ou stade 4 (œdème papillaire bilatéral) ;
– une encéphalopathie : apathie, confusion, déficit systématisé, convulsion, coma ;
– une microangiopathie biologique : anémie hémolytique à Coombs négatif (augmentation de LDH, bilirubine, baisse de l'haptoglobine) avec présence de shizocytes, thrombopénie périphérique ;
– un syndrome polyuro-polydypsique ;
– une hypokaliémie secondaire à une stimulation de l'axe rénine-angiotensine-aldostérone.

La biopsie rénale n'est pas systématique. Elle montrerait une obstruction de la lumière des artères, secondaire à une hyperplasie myo-intimale, des dépôts sous-endothéliaux, une prolifération des cellules musculaires lisses de la média et synthèse de collagène réalisant un aspect en « bulbe d'oignon ». Une nécrose fibrinoïde est rarement observée.

Diagnostic différentiel

L'HTA maligne secondaire à une néphroangiosclérose maligne est l'apanage du sujet originaire d'Afrique subsaharienne ou afro-antillais.

Chez le sujet caucasien, il convient de rechercher :
– une sténose des artères rénales, une maladie des embolies de cristaux de cholestérol ;
– une glomérulonéphrite sous-jacente, surtout si le sujet est jeune ;
– une cause toxique : ecstasy, cocaïne, amphétamine… ;
– une sclérodermie : à suspecter en cas de syndrome de Raynaud, de sclérodactylie.

Traitement

Le traitement urgent impose une hospitalisation en milieu spécialisé pour contrôler l'HTA.

QU'EST-CE QUI PEUT TOMBER À L'EXAMEN ?

La prise en charge diagnostique et thérapeutique d'un patient hypertendu ancien présentant une insuffisance rénale modérée est un « sujet bateau ».

Savoir argumenter le diagnostic de néphroangiosclérose, de sténose athéromateuse des artères rénales est un classique. Les examens morphologiques de dépistage d'une sténose des artères rénales (écho-doppler, angio-TDM spiralé avec injection) ne doivent pas être confondus avec l'examen de confirmation que constitue l'artériographie, examen couplé dans ce cas à une angioplastie.
Il faut savoir identifier une microangiopathie thrombotique à partir de contextes cliniques très divers : devant une insuffisance rénale aiguë, un syndrome confusionnel, une diarrhée invasive chez un jeune enfant, un purpura…, dans tous ces cas, le diagnostic sera orienté par la découverte d'une anémie dont on confirmera l'origine hémolytique et une thrombopénie.

STÉNOSE/THROMBOSE DES ARTÈRES RÉNALES

Physiopathologie

La sténose des artères rénales est responsable, lorsqu'elle est serrée (diminution de calibre de la lumière vasculaire de plus de 50 à 75 %), d'une baisse du débit sanguin rénal homolatéral qui a pour conséquence une hypoperfusion glomérulaire et une stimulation de la synthèse de rénine responsable in fine d'une augmentation de l'angiotensine 2, expliquant une HTA.

Si la sténose serrée est bilatérale ou sur rein unique, une insuffisance rénale peut apparaître progressivement ou brutalement lors d'un traitement inhibant le système rénine-angiotensine (IEC ou sartans) ou les prostaglandines (AINS, coxib).

Circonstances de découverte

Cela peut être :

– lors du bilan initial d'une HTA récente devant l'association : HTA et souffle abdominal ou lombaire, HTA et hypokaliémie chez un patient à haut risque cardiovasculaire, ou chez une femme jeune présentant des souffles vasculaires diffus ;

– une HTA résistante au traitement médical associant règles hygiéno-diététiques et 3 traitements pharmacologiques antihypertenseurs dont un diurétique ;

– une HTA maligne ;

– un œdème aigu du poumon (OAP) flash chez un patient à haut risque cardiovasculaire sans cause cardiaque documentée ;

– une insuffisance rénale aiguë lors de l'initiation d'un traitement par inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC), ou par antagoniste de récepteurs de l'angiotensine 2 (sartans, ARA2) et/ou AINS ;

– une insuffisance rénale rapidement évolutive chez un patient à haut risque vasculaire sans autre néphropathie documentée et surtout si les reins sont de taille asymétrique (différence de taille > 1,5 cm).

Étiologie

1. Athérosclérose

Le plus souvent, il s'agit d'un patient de sexe masculin cumulant les facteurs de risque cardiovasculaire. La probabilité d'une sténose augmente parallèlement au nombre d'atteintes athéromateuses (cardiopathie ischémique, AVC-AIT, artériopathie oblitérante des membres inférieurs, anévrisme de l'aorte).

2. Fibrodysplasie

Le terrain est la femme jeune, HTA de novo. La sténose siège le plus souvent à droite (> 90 %), et peut être bilatérale (< 40 %).

3. Causes exceptionnelles

Il s'agit de :

– la maladie de Takayashu ;

– une dissection post-traumatique ;

– une sténose post-radique.

POINTS FORTS *à retenir*

Néphroangiosclérose

Néphropathie vasculaire la plus fréquente.

Diagnostic d'élimination chez un patient hypertendu de longue date.

Insuffisance rénale d'aggravation lente.

Sans autres causes d'insuffisance rénale identifiées

Le traitement : contrôle strict de la PA (< 130/80 mmHg).

Sténose/thrombose des artères rénales

Chez un patient à haut risque cardiovasculaire, penser à une sténose athéromateuse des artères rénales devant :
– HTA ± souffle lombaire ou abdominal ± hypokaliémie ;
– HTA résistante, HTA maligne ;
– insuffisance rénale aiguë sous IEC ou sartans, ou AINS ;
– OAP flash sans cause cardiaque.

Sténose par fibrodysplasie : y penser chez une femme jeune, HTA de novo.

Examen de dépistage : échodoppler des artères rénales.

Traitement (à discuter) : angioplastie de la sténose.

Infarctus rénal

Y penser devant : douleur de colique néphrétique sans lithiase documentée.

En présence d'un trouble de rythme.

Examen de confirmation : angioscanner (en l'absence d'insuffisance rénale).

Embolies de cristaux de cholestérol

Le diagnostic repose sur une triade :
– terrain à risque : homme de plus de 60 ans, cumulant les facteurs de risque cardiovasculaire + athérome symptomatique + insuffisance rénale chronique ;
– facteurs déclenchants (> 90 % des cas) : cathétérisme artériel (artériographie)-traitement anticoagulant-chirurgie cardiaque ou vasculaire ;
– insuffisance rénale + orteils pourpres/livedo ± ischémie mésentérique.

SHU/MAT

Y penser devant :
– insuffisance rénale aiguë + anémie hémolytique + thrombopénie ;
– étiologie : infectieuse (enfant)/adulte (VIH, cancer/traitement...) ;
– traitement : étiologie + contrôle HTA + discussion échanges plasmatiques.

(*v.* **MINI TEST DE LECTURE**, p. 2077)

Examens complémentaires

La suspicion diagnostique impose de dépister une éventuelle sténose par un examen non invasif :

– l'échodoppler des artères rénales a une sensibilité de 91 % et une spécificité de 96 % entre les mains d'examinateurs expérimentés. Les critères en faveur d'une sténose serrée sont : au niveau de la sténose, un pic de vélocité > 200 cm/s, une vélocité en fin de diastole > 150 cm/s associée à une baisse des résistances distales.

La tomodensitométrie spiralée avec injection de produit de contraste iodé est possible mais uniquement en l'absence d'insuffisance rénale.

L'angio-IRM n'est pas actuellement considérée comme un examen de dépistage compte tenu de nombreux faux positifs.

Traitement

Le traitement a pour objectif :
– de normaliser ou de mieux contrôler l'HTA (diminuer le nombre de traitements anti-HTA) ;
– d'éviter l'aggravation rapide d'une insuffisance rénale. Cet objectif est rarement atteint, le parenchyme rénal en aval de la sténose étant souvent le siège de lésions fibreuses irréversibles (en cas de sténose athéromateuse).

La revascularisation rénale est, dans plus de 90 à 95 % des cas, effectuée par voie endoluminale (angioplastie). Elle doit être si possible réalisée à distance d'un épisode de décompensation. Un stent est mis en place d'emblée en cas de sténose ostiale athéromateuse.

Les indications de l'angioplastie sont :
– en cas de fibrodysplasie : s'il existe une HTA et une sténose de 75 % au moins ;
– en cas de sténose athéromateuse supérieure à 75 % s'il existe une HTA résistante, une HTA maligne, un OAP flash, une insuffisance rénale d'aggravation rapide sous condition que la taille du rein en aval de la sténose soit supérieure à 8 cm. Dans tous les autres cas, le bénéfice de l'angioplastie n'est pas démontré. De même, en cas de résistances distales évaluées au doppler > 0,8, de protéinurie, de taille de rein inférieure à 8 cm, le risque de complications est majoré, et le bénéfice de l'angioplastie reste hypothétique.

Les complications de l'angioplastie sont :
– les complications locales au point de ponction (les plus fréquentes) : hématome, fistule artérioveineuse ;
– les complications rénales : insuffisance rénale aiguë (IRA) secondaire à l'injection de produit de contraste (définie par augmentation du taux de créatinine plasmatique de plus de 44 µmol/L à 48-72 heures après l'artériographie), embolies de cristaux de cholestérol (athérosclérose), dissection/thrombose de l'artère rénale.

Leur fréquence est variable : inférieure à 5 % en cas de fibrodysplasie, supérieure à 5-40 % en cas de sténose athéromateuses. Ce risque augmente parallèlement au degré de sévérité de l'insuffisance rénale.

La resténose est rare en cas de fibrodysplasie (< 10 %), fréquente en cas de sténose ostiale athéromateuse (> 30 % en l'absence de stent, 15-20 % en cas de stent).

Pronostic

1. Sténose athéromateuse

Le pronostic à moyen terme est dominé par la survenue d'événement cardiovasculaire. La survenue d'une insuffisance rénale terminale est rare. La prise en charge au long cours des patients ayant une sténose des artères rénales est donc avant tout celle d'un patient à haut risque cardiovasculaire.

2. Fibrodysplasie

L'angioplastie permet d'obtenir un excellent résultat morphologique dans plus de 90 % des cas, et la guérison de l'HTA dans environ 60 à 90 % des cas. Le taux de guérison est plus élevé en cas d'HTA récente.

Le risque de resténose est faible (< 7 % à 6 mois). Le risque de thrombose ou d'insuffisance rénale est exceptionnel.

INFARCTUS RÉNAL

Physiopathologie

L'infarctus rénal est secondaire à l'obstruction aiguë d'une artère rénale ou plus souvent d'une de ses branches.

Étiologie

L'infarctus rénal peut être secondaire à :
– une pathologie de l'artère rénale : athérosclérose, fibrodysplasie, périartérite noueuse (PAN) ou dissection/thrombose post-traumatique (lors d'une artériographie) ;
– une pathologie aortique : dissection/plaque d'athérosclérose. Le diagnostic est clinique et radiologique (échographie transœsophagienne [ETO] ou angio-IRM ou angio-TDM injecté) ;
– une pathologie cardiaque : cardiopathie emboligène (trouble de rythme, valvulopathie, endocardite). Le diagnostic nécessite un examen clinique, un électrocardiogramme (ECG) et une échographie cardiaque ;
– une thrombophilie : syndrome des antiphospholipides (temps de céphaline kaolin [TCK] allongé, anticorps anticardiolipine), déficit en antithrombine III, en protéine S, ou en protéine C…

Diagnostic

Il est le plus souvent asymptomatique.

S'il est symptomatique, on peut retrouver :
– une douleur lombaire (mimant une colique néphrétique +++] ;
– une hématurie micro- ou macroscopique ;
– une fièvre modérée ;
– une HTA de novo ou l'aggravation d'une HTA préexistante.

La biologie montre une insuffisance rénale inconstante et une augmentation des LDH.

L'imagerie retrouve :
– au TDM spiralé avec injection : l'infarctus apparaît comme un triangle à base externe ne prenant pas le contraste. L'examen spiralé peut mettre en évidence le siège de l'obstruction ;
– à l'échodoppler, mise en évidence de l'obstruction, plus difficilement de l'infarctus.

Traitement

La traitement comprend :
– une anticoagulation à dose efficace (sauf en cas de dissection aortique) ;
– le traitement étiologique.
Dans certains cas, il convient de discuter une reperméabilisation par voie endoluminale.

EMBOLIES DE CRISTAUX DE CHOLESTÉROL

Les embolies de cristaux de cholestérol compliquent les lésions d'athérosclérose ulcérées de l'aorte et des branches. Ce phénomène physiologique peut être à l'origine d'une maladie potentiellement mortelle à court terme. Cette maladie, dans plus de 70 à 90 %, est d'origine iatrogène.

Diagnostic

Le diagnostic repose sur une triade :
– la notion d'un « terrain » à haut risque cardiovasculaire : patient de sexe masculin, de plus de 60 ans, cumulant les facteurs de risque cardiovasculaire et présentant une athérosclérose multifocale : cardiopathie ischémique et/ou artérite oblitérante des membres inférieurs et/ou antécédents d'accidents vasculaires cérébraux et/ou anévrisme de l'aorte et/ou sténose des artères rénales ;
– l'exposition à un ou des facteurs déclenchants : artériographie/angioplastie, traitement anticoagulant, fibrinolytique, chirurgie cardiaque ou vasculaire ;
– une atteinte systémique pouvant associer :
• une insuffisance rénale rapidement évolutive (en quelques jours ou semaines), associée à une protéinurie de débit variable, une hématurie microscopique dans plus de la moitié des cas, et l'aggravation d'une HTA préexistante,
• une ischémie cutanée : coloration pourpre de la pulpe des orteils (fig. 2), livedo de la plante des pieds, des jambes, des cuisses ou de l'abdomen, plus rarement plaques de nécrose cutanée,
• une ischémie mésentérique (un tiers des cas) suspectée devant des douleurs abdominales, une intolérance alimentaire, une hémorragie digestive,
• une décompensation cardiaque,
• une atteinte rétinienne souvent asymptomatique : présence de cristaux de cholestérol au FO,
• une multinévrite,
• dans un contexte d'altération de l'état général, de perte de poids.

Le diagnostic clinique est souvent retardé de plusieurs jours ou semaines (en moyenne 2 mois) après l'exposition au(x) facteur(s) déclenchant(s).

La biologie est aspécifique : syndrome inflammatoire, hyperéosinophilie précoce et transitoire, et, exceptionnellement, baisse du complément (précoce et transitoire).

La preuve histologique n'est nécessaire qu'en cas de doute diagnostique.

Diagnostic différentiel

Un patient âgé présentant une insuffisance rénale d'aggravation rapide associée à une protéinurie, une hématurie, dans un contexte d'atteinte systémique, conduira à discuter les vascularites systémiques (micropolyangéite, plus rarement granulomatose de Wegener, vascularite infectieuse).

L'analyse du contexte clinique, la présence de facteurs déclenchants, la chronologie d'apparition des symptômes seront des arguments qui pourront plaider en faveur de la maladie des embolies de cristaux de cholestérol.



Figure 2 **« Orteils poupres »** témoignant d'embolies distales de cristaux de cholestérol au niveau des artérioles de la pulpe des orteils.

Traitement

Il comprend :
– le traitement symptomatique des défaillances d'organe : nutrition, prévention des complications de décubitus, traitement antihypertenseur, de l'anémie, de l'insuffisance rénale (dialyse)… ;
– l'éviction des facteurs déclenchants : proscrire les artériographies, les angioplasties artérielles, les traitements anticoagulants, les interventions vasculaires à la phase initiale ;
– une corticothérapie est proposée de plus en plus souvent (1/3 mg/kg/jour).

Pronostic

Pendant les 3 premiers mois, la surmortalité (17 %) est due à la récidive des embolies de cristaux de cholestérol (ischémie mésentérique surtout) et aux séquelles des atteintes neurologiques ou trophiques.

La mortalité tardive (mortalité 20 % à 1 an) est celle de tout patient ayant un haut risque cardiovasculaire : événements coronariens, cérébraux vasculaires et cancers (vessie, poumon, ORL).

La morbidité est avant tout liée aux séquelles rénales (dialyse définitive) ou aux gestes d'amputation distale des membres inférieurs.

MICRO-ANGIOPATHIE THROMBOTIQUE (MAT) ET SYNDROME URÉMIQUE ET HÉMOLYTIQUE

Physiopathologie

La microangiopathie thrombotique est l'expression d'une dysfonction des cellules endothéliales et de l'activité d'agrégation/adhésion plaquettaire. L'obstruction des capillaires ou des artères de petit calibre entraîne une ischémie responsable des atteintes organiques. L'hémolyse serait due à une fragilisation des membranes des hématies secondaire à l'adhésion de facteur

Tableau Cause des microangiopathies thrombotiques (syndrome urémique et hémolytique, SHU)

Infections ▮ *Escherichia coli* O 157H :7 (Shiga Toxine) → la bactérie peut être mise en évidence dans les selles, la Shiga-toxine dans le sang) ▮ Pneumocoque (sécréteur de neuraminidase) ▮ Shiguelle, salmonelle, *Campylobacter jejuni* ▮ Virus : VIH, CMV, adénovirus, coxakie, echo-virus, rotavirus, parvovirus B19 **Médicaments** ***En cancérologie/hématologie*** ▮ Mitomycine C, gemcitabine ▮ Radiothérapie ▮ Allogreffe de moelle osseuse ▮ Bevacizumab (2008), anti-angiogénique, IFN alpha ***En transplantation*** ▮ Ciclosporine, tacrolimus	***En cardiologie*** ▮ Ticlopidine, Clopidogrel ***En gynécologie*** ▮ Pilule estroprogestative **Maladie de système** ▮ Sclérodermie +++ ▮ Syndrome catastrophique des antiphospholipides +++ ▮ Lupus érythémateux disséminé ▮ Granulomatose de Wegener **Héréditaire (enfant)** ▮ Déficit en facteur H ▮ Déficit en métalloprotéase ADAMTS 13 **Cancer métastatique** **Divers** ▮ Hypertension artérielle maligne

von Willebrand polymérisé. Lorsque l'atteinte rénale est au premier plan, le terme de syndrome urémique et hémolytique est souvent utilisé, en cas de signes neurologiques au premier plan ou de thrombopénie majeure, le terme de purpura thrombopénique thrombocytopénique est préféré (PTT ou syndrome de Moschovitz).

Diagnostic clinico-biologique

Le diagnostic repose sur l'association :
– d'une insuffisance rénale d'aggravation souvent rapide ;
– d'une HTA, inconstante ;
– d'une anémie hémolytique à Coombs négatif, avec présence de schizocytes : chute du taux d'hémoglobine, de l'haptoglobine, augmentation des LDH, de la bilirubine et des réticulocytes ;
– d'une thrombopénie périphérique ;
– parfois associés à un purpura, une atteinte neurologique (déficit focal, confusion, convulsion, parfois coma), une atteinte mésentérique (douleur, hémorragie digestive, pancréatite, fièvre modérée).

Étiologie (tableau)

Le diagnostic nosologique repose sur l'analyse du contexte clinique et de l'anamnèse.

En cas de symptomatologie digestive précédant le diagnostic, le rôle des bactéries responsables de diarrhée invasive est évoqué. Elle représente la première cause (> 90 %) chez l'enfant.

En cancérologie et hématologie seront évoqués les cancers métastasés, les effets secondaires des traitements.

En cas de grossesse en cours (troisième trimestre) sera évoqué le diagnostic de prééclampsie ; en période post-partum (vers le troisième mois), le diagnostic de syndrome urémique et hémolytique du post-partum.

En cas de syndrome de Raynaud, de sclérodactylie sera évoquée la sclérodermie.

En l'absence d'orientation diagnostique chez l'adulte, il convient de ne pas oublier l'infection par le VIH.

Traitement

Chez l'enfant, en cas de micro-angiopathie thrombotique post-infectieuse, seul le traitement symptomatique sera proposé en première intention : dialyse si défaillance rénale sévère, traitement anti-HTA.

Chez l'adulte, le traitement symptomatique sera systématique. L'étiologie conditionnera le traitement causal. Dans les formes idiopathiques, d'évolution rapidement défavorable, sera discutée la réalisation de plasmaphérèse en utilisant des PVI (plasma viro-inactivé).

Chez l'enfant, en cas de cause infectieuse, les autorités sanitaires doivent être rapidement alertées (déclaration obligatoire).

Pronostic

Chez l'enfant, le risque de décès est de 2 % (atteinte neurologique). Soixante pour cent des enfants guérissent sans séquelles. Les autres auront une HTA permanente, plus rarement une insuffisance rénale chronique.

Chez l'adulte, le pronostic est lié à l'étiologie. Globalement, le pronostic vital est moins bon, le risque de séquelles important (insuffisance rénale chronique et HTA).

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Pour en savoir plus



Insuffisance rénale chronique
Monographie
(Rev Prat 2001;51[4]:361-419)

260 – NEPHROPATHIES VASCULAIRES

CLASSEMENT DES NEPHROPATHIES VASCULAIRES

Néphropathie vasculaire aiguë et rapidement progressive
– Micro-angiopathie thrombotique (capillaires glomérulaires et artérioles – HTA et néphroangiosclérose maligne (vx intra-rénaux de tous calibres) – Embolies de cristaux de cholestérol (artérioles intra-rénales de petit calibre) – Occlusion aiguë d'une ou des artères rénales – PAN macroscopique (artériole moyen calibre) – Crise aiguë sclérodermique (vx intra-rénaux de tous calibres)
Néphropathie vasculaire évoluant sur mode chronique
– Sténose de l'artère rénale – Néphroangiosclérose bénigne (vx intra-rénaux de tous calibres) – SAPL (QS) – Néphropathie chronique d'allogreffe rénale (QS)

ELEMENTS CLINIQUES COMMUNS

- **HTA** au premier plan
- **Hématurie et protéinurie, le plus souvent modérées**
- **Insuffisance rénale** souvent sévère et rapidement progressive

NEPHROPATHIES VASCULAIRES AIGUES



SYNDROME HEMOLYTIQUE ET UREMIQUE (SHU)

Caractérisé par la **lésion histologique des MAT : occlusion des lumières artériolaires par des thrombi fibrineux**

PHYSIOPATHOLOGIE

- Lésion initialement **endothéliale** : 2 grandes formes de MAT

Purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT)	Syndrome hémolytique et urémique
Ou syndrome de Moschowitz – **Atteinte cérébrale au 1e plan** : confusion, obnubilation, déficit, coma – Atteinte rénale absente ou modérée – Touche préférentiellement les **adultes**	– **Atteinte rénale au 1er plan** : **IRA + HTA + hématurie + protéinurie** parfois abondante – Touche préférentiellement les **enfants**
Signes hématologiques évocateurs – **Thrombopénie** de consommation – **Anémie hémolytique** (haptoglobine effondrée, LDH élevés, bili ↗) **mécanique** (schizocytes > 2% sur FS)	

- SHU dans forme typique de l'enfant est causé par des **toxines « Shiga-like »** produites par **entérobactéries**

⇒ Lésion endothéliale ⟶ Agrégation plaquettaire diffuse ⟶ Occlusion de la lumière vasculaire par des thrombi fibrineux

- Parfois, SHU secondaire à un **déficit constitutionnel en protéase du facteur de Willebrand** ou à apparition d'un Ac dirigé contre cette protéase ⟶ Les polymères de grandes tailles du fvW ne sont plus clivés ⟶ formation thrombi

CAUSES DES SHU

- **SHU post-infectieux**
  - Forme typique : entérobactéries productrices de « Shiga-like toxins » (SLT) : E.Coli O157:H7, salmonelles, shigelles
  - Virus VIH
- **SHU iatrogènes**
  - Mitomycine C, gentamycine, ciclosporine, tacrolimus
  - Oestroprogestatifs, quinine, ticlopidine
- **SHU au cours de la grossesse** (pré-éclampsie) ou du post-partum
- **SHU compliquant une maladie sous-jacente** : HTA maligne, sclérodermie, LED, SAPL, néphropathies glomérulaires
- **SHU au cours des cancers** (ADK)
- **Formes familiales et/ou récidivantes**
  - Auto-Ac anti-protéase du fvW
  - Déficits constitutionnels en pratéines du complément (facteur H, facteur I)
- **Formes idiopathiques**

FORME TYPIQUE : SHU POST-DIARRHEE DE L'ENFANT

- **90%** des SHU de l'enfant
- SHU : **1ère cause d'IRA** chez enfant entre 1 et 3 ans
- Eté, petites épidémies (viande peu cuite, fromages non pasteurisés, eau contaminée)
- Agent infectieux : **E.Coli** O157:H7 le plus souvent
- Début **brutal, diarrhée parfois sanglante + fièvre + IRA souvent anurique**
- **PBR souvent inutile** chez l'enfant
- Examen des selles par PCR : mise en évidence de la toxine (rarement de la bactérie)
- Evolution **spontanément** favorable en 1-2 semaines
- Traitement **uniquement symptomatique** (contrôle HTA, dialyse…)
- **Absence de récidive, pronostic rénale favorable**

SHU DE L'ADULTE

- **Causes plus variées** que chez l'enfant
- **Formes idiopathiques récidivantes** beaucoup plus fréquentes (10% chez enfant ; 30% chez l'adulte)
- **PBR** réalisée après correction de la thrombopénie et HTA ⟶ Lésions glomérulaires et artériolaires
- **Pronostic vital** dépend de la cause, mortalité élevée
- **Pronostic rénal** moins bon : 60% de séquelles
- Traitement **étiologique** ou **éviction du facteur causal** peut parfois suffire (HTA maligne, SHU sous quinine)
- **Traitement « spécifique » indispensable** le plus souvent
  - Administration de **plasma frais lors d'échanges plasmatiques** (soustraction des facteurs toxiques pour la cellule endothéliale et apports de facteurs de la coagulation)
  - **Corticothérapie**

HTA MALIGNE = NEPHRO-ANGIOSCLEROSE MALIGNE

Conséquence d'une HTA sévère ou accélérée

- Hypovolémie fréquete et paradoxale à la phase initiale (natriurèse importante « de pression ») et peut aggraver l'IR
- Rénine plasmatique et aldostérone très élevées (Hyperaldostéronisme secondaire)

Clinique	Biologique	Histologique
PAD ≥ 130 mmHg associée à des **signes de retentissement viscéral ++** – Rétinopathie hypertensive stade III ou IV – Encéphalopathie hypertensive, accident hémorragique cérébral – IR rapidement progressive – Insuffisance ventriculaire gauche – Signes généraux : asthénie, amaigrissement – SPUPD fréquent dans semaines précédents	– Insuffisance rénale avec – **Protéinurie** (parfois de type néphrotique) – Parfois **anémie hémolytique** + schizocytes (SHU) – **Hypokaliémie** (Hyperaldo 2r)	– **PBR contre-indiquée tant que HTA non contrôlée** – Lésions des **petites artères, des artérioles et des glomérules** – **Prolifération** cellulaire et élaboration de **fibres élastiques et de collagène** (aspect en « bulbe d'oignon ») avec **obstruction totale** de la lumière de certains vx – Lésions de **nécrose fibrinoïde** au niveau des artérioles et glomérules (dépôts de fibrine en IF)

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

- **HTA essentielle : 2/3** des cas : HTA négligée, arrêt de traitement
- **HTA secondaires : 1/3** des cas
  - **Sténose de l'artère rénale** → **Recherche SYSTEMATIQUE +++**
  - **Glomérulonéphrite chronique** (surtout néphropathie à IgA)
  - **PAN, sclérodermie**
  - Prise **d'oestro-progestatifs**

TRAITEMENT

- **URGENCE MEDICALE**
- Hospitalisation en USI
- **Contrôle tensionnel ++** : baisse progressive de la PAM de 20 mmHg en qq minutes puis atteindre 110 de PAM en quelques heures
  - Avec titration par voie IV des anti-hypertenseurs
  - Nicardipine (Loxen) 1 à 10 mg/h ou Urapidil (Eupressyl) (αbloquant)
  - ET IEC après normalisation de la volémie
- **Contrôle de la volémie** : évaluation indispensable de la volémie
  - Si hypovolémie (perte de poids) : correction rapide par NaCL 9g/L. Contre-indication des diurétiques
  - Si IVG : diurétiques de l'anse + dérivés nitrés

EVOLUTION

- **Détérioration fréquente de la fonction rénale** (aggravation de l'hypoperfusion) au cours du 1er mois de traitement, parfois nécessité dialyse
- Possibilité de restauration de la fonction rénale antérieure
- Nécessité **ttt anti-hypertenseur au long cours** par bloqueur du SRAA : IEC ou ARAII

EMBOLIES DE CRISTAUX DE CHOLESTEROL

PHYSIOPATHOLOGIE

- Rupture de plaques athéromateuses avec migration de cristaux de cholestérol dans tous les organes (surtout reins et MI)
- Incidence **sous-estimée** : 5% des ≥ 70 ans ; 15% chez sujets athéromateux, jusqu'à 75% après une intervention sur l'aorte

CLINIQUE

FACTEURS DECLENCHANTS survenus qq jours avant l'apparition des signes	Signes CLINIQUES	Signes BIOLOGIQUES
– **Chirurgie** aortique – **Artériographie** (coronarographie) – **Traitement anticoagulant ou thrombolytique**	– **IR** rapidement progressive ou d'installation lente – **Livedo, purpura nécrotique** et **gangrène distale** des extrémités – **Asthénie**, **myalgies**	– **Syndrome inflammatoire** – Eosinophilie – Hypocomplémentémie (2 derniers signes inconstants)

Confirmé par l'un des 3 examens :

- **FOND D'ŒIL** : visualise les embols (si embols surviennent après une coronarographie)
- **BIOPSIE CUTANEE d'un livedo** : les zones de nécrose ne doivent par être biopsiées
- **Seulement si les 2 examens précédents sont négatifs** : **BIOPSIE RENALE** → Occlusion des artérioles de petit calibre par des cristaux de cholestérol, avec une réaction inflammatoire important au voisinage

TRAITEMENT

- **Symptomatique ++** : arrêt des anticoagulants, contrôle de l'HTA, dialyse…
- **Corticothérapie** possible : semble augmenter la survie
- Pronostic sévère : **mortalité > 40% à 6 mois**

OCCLUSION AIGUE D'UNE OU DES ARTERES RENALES

Occlusion aigue peut survenir :
- Sur une **anomalie de la paroi vasculaire** : sténose athéromateuse serrée, au cours de l'angioplastie transluminale, dissection artère rénale ou aorte étendue aux artères rénales
- **En absence d'anomalie pariétale** : embolie artérielle (FA, végétation mitrale), d'un traumatisme

CLINIQUE : Tableau **BRUTAL**
- **Douleurs lombaires** mimant la colique néphrétique
- **Hématurie macroscopique**
- **Poussée hypertensive**
- Anurie si occlusion bilatérale

DIAGNOSTIC : Repose sur l'un des examens suivants :
- **Doppler**
- **TDM spiralée**, angio-IRM ou artériographie
- Diagnostic doit être fait en urgence ++ : revascularisation (chirurgicale ou par angioplastie) possible qu'au cours des 6 1ères heures
- Alternatives thérapeutiques : fibrinolytiques et anticoagulants

PERIARTERITE NOUEUSE (PAN)

- Angéite nécrosante touchant les **artères de moyen calibre**
- Cause inconnue dans 70% des cas
- **30% : liée à hépatite B aiguë** ou récente

CLINIQUE : Riche
- Signes généraux : **AEG, fièvre, syndrome inflammatoire**
- **Arthralgies, myalgies, douleurs abdominales**
- Signes cutanés : nodules, **livedo**
- Artérite des MI
- AVC
- Atteinte rénale : HTA, hématurie, IR → Principale cause d'IR : infarctus rénaux

HISTOLOGIE = **CERTITUDE DIAGNOSTIQUE**
- Aspect d'angéite nécrosante : **nécrose fibrinoïde de la media, reaction inflammatoire et parfois, granulomes péri-vasculaires**
- Biopsie du rein à éviter en raison des anévrysmes artériels sacciformes intra-parenchymateux

TRAITEMENT
- PAN non liée au VHB : **Corticothérapie** ± [Azathioprine ou Cyclophosphamide] dans les formes graves
- PAN liée au VHB : traitement antiviral (Lamivudine) + corticothérapie. Discuter échanges plasmatiques dans les formes graves

SCLERODERMIE

- Affection rare, systémique qui altère le tissu conjonctif et les petits vaisseaux
- **Femme entre 30 et 50** ans

CLINIQUE
- Cutané : **sclérodactylie**, syndrome de **Raynaud**, troubles pigmentaires
- Œsophagiens : reflux, dysphagie
- Pulmonaires : fibrose interstitielle diffuse
- Cardiaques : **péricardite** chronique, myocardite
- Signes rénaux : **20-60%** des cas
  - Atteinte **rénale chronique lentement progressive** : HTA, protéinurie modérée, IR lentement lente → PBR : lésions d'endartérite avec fibrose péri-artérielle souvent importante
  - Ou **Atteinte rénale aiguë** (crise aiguë sclérodermique) : HTA maligne avec SHU → Traitement en URGENCE +++ : Anti-HTA, surtt les IEC ++

NEPHROPATHIES VASCULAIRES EVOLUANT SUR MODE CHRONIQUE



NEPHROANGIOSCLEROSE DITE « BENIGNE »

- Néphropathie **chronique** d'origine vasculaire, survenant après de nombreuses années d'HTA
- **Evolution lente** vers l'IRC (caractère de gravité) → NAS bénigne : cause fréquente d'IRT
- Prévalence de l'IRT chez hypertendus : 0,5-2% (plus élevée chez sujets noirs)
- Risque développement d'IR proportionnel à la sévérité de l'HTA (risque x5-10 si PAD > 110mmHg pendant 1 an)

CLINIQUE : Diagnostic d'exclusion, sur faisceau d'argument
- **HTA ancienne**, mal équilibrée avec retentissement (HVG, rétinopathie)
- **IRC lentement progressive**
- **Syndrome urinaire pauvre** : microalbuminurie voire protéinurie, souvent modérée (<1,5g/24h)
- Reins de taille normale ou diminuée (selon degré d'IR), symétriques, contours harmonieux, sans sténose des artères rénales

TRAITEMENT : pas de traitement spécifique
- Traitement de l'HTA : association de 2 ou plusieurs anti-HTA, incluant un IEC
- Correction des FdR CV
- Ralentissement de la progression de l'IRC
- PEC des complications de l'IRC

STENOSE DE L'ARTERE RENALE

- Entraîne une **HTA souvent sévère** et **compromet le capital néphronique** en aval de la sténose (néphropathie ischémique)
- Prévalence de l'HTA néovasculaire élevée chez les **diabétiques de type 2** (15-30%)

CAUSES DES HTA RENOVASCULAIRES

	STENOSES ATHEROMATEUSES	FIBRODYSPLASIE DE LA MEDIA
Incidence	**90%** des cas	**10%** des cas
Terrain	**Homme** > 45 ans	Femme entre 25 et 40 ans
FdR CV	**Multiples** (HTA, obésité, DT2, tabac…)	Absents
Localisation de la sténose	Lésions **proximales** (près de l'ostium) et souvent bilatérales avec **dilatation post-sténotique**	Lésions **distales** avec aspect en « collier de perles » et souvent **bilatérales**
Risque de thrombose	Elevé	Faible

CLINIQUE

- Présentation variable selon l'âge et le sexe
- Chez femme jeune : **HTA récente, début brutal et symptomatique avec souffle abdominal**
- Chez homme > 50 ans : polyvasculaire et hypertendu :
  - HTA ancienne, cardiopathie ischémique, AOMI, DNID, dyslipidémie,tabac
  - Début brutal
  - HTA sévère ou récemment aggravée, HTA résistante à une trithérapie (incluant diurétique)
  - Effet hypotenseur des IEC
  - Souffles vasculaires diffus, rétinopathie hypertensive, OAP récidivants
  - Hypokaliémie (hyperaldostéronisme secondaire), dégradation de la fonction rénale sous IEC/ARA2
  - Insuffisance rénale protéinurie, hématurie faible débit

DIAGNOSTIC

- Echographie rénale : asymétrie de taille des rein
- Doppler des artères rénales : analyse des flux (degré de sténose), index de résistance
- Scanner injecté : artères rénales, calcifications
- Angio-IRM : artères rénale, pas de toxicité
- Artériographie rénale : examen de référence
  - Confirme le diagnostic : sténose uni ou bilatérale
  - Précise le type de sténose : athéromateuse ou fibrodysplasique
  - Précise la localisation : ostiale, proximale, distale, segmentaire
  - Oriente vers le choix thérapeutique : angioplastie, chirurgie ou traitement médical
- Imputabilité de la sténose dans le mécanisme de l'HTA est souvent difficile à affirmer
- Tests fonctionnels (dosage rénine plasmatique dans veines rénales, scint rénale avant et après captopril) peu utilisés

Au terme des examens : met en évidence
- **Sténose dans > 75%** des cas, uni ou bilatérale
- **Retentissement en aval** de la sténose : rein ischémique diminué de taille

TRAITEMENT

But :
- Améliorer le contrôle tensionnel (et prévenir les évènements CV) et
- Prévenir les complications : néphropathie ischémique, occlusion et thrombose et préserver le capital néphronique (éviter la dialyse)

Méthodes de revascularisation :
- *Techniques interventionnelles*
  - Angioplastie transluminale percutanée : dilatation par ballonnet ; endoprothèse (stent)
  - Chirurgie : pontage aorto-rénal ou réimplantation artérielle
- *Traitement médical* : **indispensable si impossibilité ou échec de revascularisation** : anti-hypertenseurs
  - Bi ou trithérapie souvent nécessaire : IEC très efficace mais **indiqués que si rein controlatéral indemne de sténose**
  - Indispensable de **surveiller la kaliémie et créatininémie** dans les jours et semaines qui suivent leurs prescription

Sténose athéromateuse

- Indications de la revascularisation :
  - Rein taille > 8cm du côté de la sténose
  - HTA sévère, résistante au traitement, avec œdème pulmonaire récidivant ou IR qui s'aggrave
  - Sténose > 75%
  - Sténose bilatérale ou unilatérale sur rein unique
- **Angioplastie per-cutanée** : en 1ère intention
  - Souvent accompagné de mise d'une endoprothèse, notamment si sténose ostiale (risque re-sténose élevé)
  - Résultats inconstant sur contrôle tensionnel (abs effet 1/3 cas)
  - Complications précoces (15%) : hématome point de ponction, dissection, thrombose, perforation artère rénale, embolies cristaux cholestérol
  - Complications tardives : 30% de resténose à 2 ans → **Surv régulière +++** (écho-doppler)
- Chirurgie
  - Meilleur résultat fonctionnel sur la PA
  - Faible risque de resténose (< 5%)
  - Mortalité péri-opératoire élevée 3-5%

Sténoses fibrodysplasiques

Traitement de choix : **angioplastie transluminale** de l'artère rénale
- Guérison ou amélioration de l'HTA dans 70 à 90% des cas, resténose rare
- En cas d'échec : indication à une revascularisation chirurgicale

ARRÊT CARDIOCIRCULATOIRE

Pr Kada Klouche
Service de réanimation médicale, CHU Lapeyronie, 34295 Montpellier, France
k-klouche@chu-montpellier.fr

OBJECTIFS

DIAGNOSTIQUER un arrêt cardiocirculatoire.

Prise en charge immédiate.

L'arrêt cardiocirculatoire reste une cause majeure de mortalité et de morbidité dans les pays industrialisés. Plus de 225 000 morts subites d'origine cardiaque surviennent par an aux États-Unis et de 30 000 à 50 000 en France. Le taux d'incidence brut des arrêts cardiaques extrahospitaliers s'élève à 55 pour 100 000 habitants par an. L'arrêt cardiocirculatoire survient dans les 2/3 des cas chez un homme, dans les 3/4 des cas au domicile, et l'âge moyen des victimes est de 67 ans.

Le pronostic à court et à plus long terme est dépendant du délai et de la qualité de la prise en charge précoce et de la prise en charge ultérieure dans la phase de post-ressuscitation.

Causes

Les causes de l'arrêt cardiocirculatoire sont en majorité cardiaques (80 %) et pour le reste non cardiaques (surtout respiratoires). Les causes cardiaques sont dans plus de 80 % des cas une arythmie ventriculaire gravissime : fribillation ventriculaire, torsade de pointes, et, dans 17 % des cas, des bradyarythmies ou plus rarement des blocs auriculoventriculaires.

Causes cardiaques

1. Infarctus du myocarde et ischémie coronarienne

Ils représentent la cause la plus fréquente d'arrêt cardiocirculatoire. L'atteinte coronarienne affecte en majorité les gros vaissaux coronariens (artères interventriculaire antérieure 96 %, coronaire droite 79 %, circonflexe 66 %). Pour plus d'un tiers des victimes, une arythmie sévère, souvent fatale, révèle la maladie coronarienne. Une grande partie de ces victimes ont en effet un myocarde fonctionnel permettant une bonne survie ultérieure pour plusieurs années en cas de succès de la réanimation.

2. Troubles du rythme

Ils surviennent le plus souvent dans un contexte d'ischémie myocardique. La fibrillation ventriculaire est le trouble du rythme le plus grave et le plus susceptible d'induire un arrêt cardiocirculatoire. Les autres troubles du rythme sont la tachycardie ventriculaire, la fibrillation auriculaire et la tachycardie supraventriculaire.

3. Troubles de la conduction

Il peut s'agir d'une bradychardie extrême secondaire à un bloc auriculoventriculaire, un bloc sinoauriculaire ou à un bloc intraventriculaire (bloc de branche).

4. Tamponnade péricardique

Elle peut être d'origine diverse : traumatique, néoplasique, hémmoragique ou infectieuse.

Causes non cardiaques

1. Embolie pulmonaire

Elle est le plus souvent révélée par une dyspnée et/ou une syncope apparaissant dans un contexte évocateur : alitement prolongé, postopératoire. L'électrocardiogramme est évocateur lorsqu'il montre deux ou plusieurs des signes suivants : une tachycardie sinusale, une fibrillation auriculaire, un axe droit, un aspect S1Q3, un retard droit avec rSr' en V1, une onde T inversée de V1 à V3.

2. Pneumothorax

Il peut être à l'origine d'un arrêt cardiocirculatoire s'il est compressif.

3. Arrêt asphyxique ou hypoxique

Tout arrêt respiratoire qui se prolonge peut entraîner un arrêt cardiocirculatoire. L'arrêt asphyxique par corps étranger dans les voies aériennes supérieures est une forme particulière où la manœuvre de Heimlich pourrait être salvatrice.

4. Autres causes

Il s'agit d' :
– une hypovolémie sévère ;
– une cause métabolique : hypo- hyperkaliémie, acidose métabolique sévère ;
– une hypothermie, une noyade ;
– une intoxication médicamenteuse : bêtabloquants, digitaliques, antidépresseurs tricycliques, carbamates ;
– une intoxication : cocaïne, narcotiques ;
– un accident vasculaire cérébral : hémorragique, thrombotique ou embolique.

Diagnostic

Diagnostic positif

Le diagnostic positif est clinique, il doit être rapide (moins de 30 s) et ne pas retarder l'appel des secours.

Il repose sur la présence de 3 signes :
- l'absence de réactivité : la victime est inconsciente, ne bouge pas et ne réagit pas ;
- l'absence de respiration spontanée : la victime ne respire pas ou respire de façon franchement anormale sous la forme de gasps ou de respiration agonique ;
- l'absence de pouls fémoral ou carotidien : la recherche des pouls doit être exclusivement réservée aux professionnels et rapide.

L'état de mort apparente (absence de réactivité et absence de respiration spontanée) suffit au diagnostic d'arrêt cardiorespiratoire tandis que la prise de pouls n'est pas systématiquement recommandée aux secouristes non professionnels, car elle est souvent difficile et pourrait retarder la prise en charge.

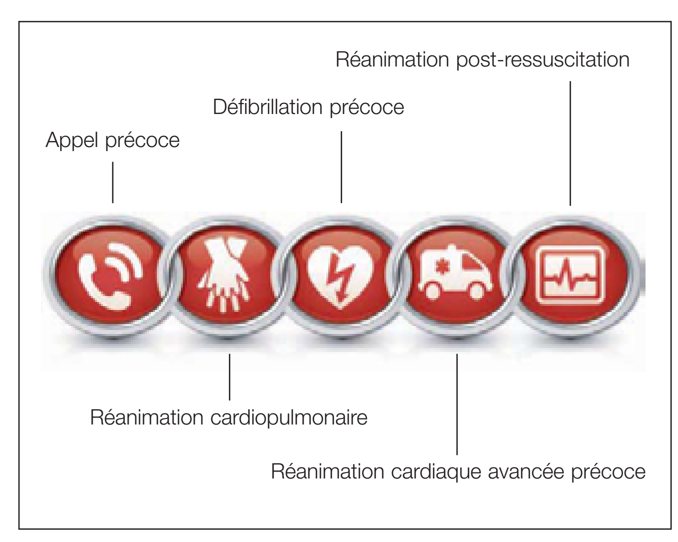


FIGURE 2 La chaîne de survie.

Anomalies électriques

Trois types principaux d'anomalies électriques peuvent se rencontrer, sachant que la fibrillation ventriculaire est l'anomalie la plus fréquente et celle dont le pronostic est le meilleur.

1. Fibrillation ventriculaire

C'est la succession d'ondes de morphologie variable, de fréquence extrême, sans aucune phase isoélectrique. L'amplitude des ondes s'amortit avec le temps : fibrillation ventriculaire à grandes mailles au départ puis à petites mailles (**fig. 1**). Elle n'est jamais spontanément réversible.

2. Asystolie

L'électrocardiogramme est isoélectrique, c'est la forme de plus mauvais pronostic.

3. Dissociation électromécanique ou activité électrique sans pouls

C'est l'anomalie la plus rare, caractérisée par la persistance de complexes QRS (activité électrique) sans battement cardiaque et donc de pouls perceptible (activité mécanique). De pronostic intermédiaire, elle est le plus souvent secondaire à une hypovolémie, une embolie pulmonaire, une tamponnade ou un pneumothorax compressif ; une hyperkaliémie ou une intoxication aux tricycliques si les complexes QRS sont larges.



FIGURE 1 Évolution naturelle d'une fibrillation ventriculaire en moins de 10 minutes.

4. Autres anomalies

D'autres anomalies électriques peuvent se rencontrer et précéder l'arrêt cardiaque proprement dit comme la torsade de pointes, une bradychardie sinusale extrême, un bloc auriculoventriculaire nécessitant un traitement spécifique et urgent.

Prise en charge de l'arrêt cardiocirculatoire

La prise en charge de l'arrêt cardiocirculatoire comprend la prise en charge précoce et la prise en charge hospitalière postarrêt cardiaque. Elle doit être mise en place sur les lieux de l'accident pour être poursuivie en réanimation.

Elle est symbolisée par la « chaîne de survie » (**fig. 2**) qui est composée des maillons suivants :
- la reconnaissance des signes précurseurs de l'arrêt cardiocirculatoire et l'appel précoce (en France par le 15) ;
- la réanimation cardiopulmonaire de base précoce réalisée par les premiers témoins ;
- la défibrillation précoce ;
- la réanimation cardiaque spécialisée précoce démarrée par le SMUR et poursuivie en réanimation ;
- la réanimation postarrêt cardiaque.

Les maillons de la chaîne de survie sont interdépendants, et c'est le plus faible qui détermine la solidité de la chaîne. L'efficacité globale de la chaîne de survie est dépendante du délai d'activation de celle-ci et surtout du délai de la défibrillation. Le délai d'appel peut varier de 2 à plusieurs minutes. Il a été montré qu'après 5 minutes le taux de ressuscitation immédiate décroît de façon significative.

Arrêt cardiocirculatoire

POINTS FORTS À RETENIR

- La cause de l'arrêt cardiocirculatoire est liée le plus souvent à une ischémie coronaire, secondaire à une arythmie ventriculaire grave : fibrillation ventriculaire.

- Le diagnostic de l'arrêt cardiocirculatoire est clinique. Sa prise en charge repose sur la chaîne de survie.

- Les gestes élémentaires de survie comprennent le massage cardiaque externe (100 par minute) et la ventilation au rythme de 30 pour 2. Les cycles de réanimation cardiopulmonaire durent 2 minutes et ne doivent être interrompus que pour des épisodes de défibrillation ou de contrôle du pouls (pas plus de 10 secondes).

- La défibrillation électrique externe doit être la plus précoce possible. Cependant, si la victime est en arrêt cardiocirculatoire pendant plus de 4 à 5 minutes, 2 minutes de réanimation cardiopulmonaire doivent être effectuées avant toute analyse du rythme cardiaque et tentative de défibrillation. Un seul choc électrique externe (onde biphasique, 200 joules), lorsqu'il est indiqué, doit être délivré et suivi immédiatement de 2 minutes de réanimation cardiopulmonaire.

- La réanimation cardiopulmonaire avancée doit assurer une ventilation artificielle après intubation orotrachéale, un massage cardiaque externe continu, la défibrillation électrique externe et l'utilisation d'adrénaline intraveineuse jusqu'à récupération d'une activité circulatoire spontanée.

- La réanimation post-arrêt cardiaque associe la coronarographie en urgence (hormis cause évidente d'arrêt cardiocirculatoire non ischémique), l'induction d'une hypothermie et la correction des défaillances multiviscérales secondaires.

Prise en charge précoce de l'arrêt cardiocirculatoire

1. Reconnaissance de l'arrêt cardiocirculatoire et alerte

La reconnaissance de l'arrêt cardiocirculatoire est simple et repose, pour le public et les sauveteurs, sur l'absence de signes de vie : victime inconsciente, ne bougeant pas, ne réagissant pas et ne respirant pas ou respirant de façon franchement anormale (gasps). Pour les secouristes et les professionnels de santé, elle repose sur l'absence de signes de circulation : absence de signes de vie et absence de pouls carotidien ou fémoral. Celle-ci doit être dans tous les cas rapide (environ 10 secondes) et impose le déclenchement des secours par une alerte au 15 (Samu) et le début de la réanimation cardiopulmonaire.

2. Réanimation cardiopulmonaire précoce

Elle est réalisée sans retard, avant l'arrivée des premiers secours, par les premiers témoins, associant massage cardiaque externe et ventilation. Elle doit être réalisée chez une victime en décubitus dorsal sur un plan dur.

La réanimation cardiopulmonaire précoce assistée par téléphone, c'est-à-dire l'incitation de l'appelant à entreprendre les manœuvres, est capitale. Les instructions données doivent privilégier la réalisation des compressions thoraciques.

Massage cardiaque externe et compressions thoraciques : ils obéissent à des critères très précis : le talon de la main du sauveteur est placé au centre du thorax de la victime, la fréquence de massage cardiaque externe doit être de 100 par minute, voire plus (jusqu'à 120 par minute), chaque compression thoracique doit entraîner une dépression sternale de 4 à 5 cm, le temps de décompression doit être égal au temps de compression, et lors de la décompression les talons des mains doivent être légèrement soulevés du thorax.

Les compressions thoraciques sont prioritaires et doivent être réalisées même en l'absence d'insufflation efficace. Toute interruption des compressions thoraciques doit être limitée, notamment lors des insufflations et des défibrillations.

Les manœuvres alternatives au massage cardiaque externe ne font pas l'objet de recommandations claires à l'heure actuelle. Il faut retenir cependant la compression-décompression active, la valve d'impédance associée à la compresssion-décompression active et certains dispositifs automatisés comme l'autopulse et le dispositif Lucas. Les dispositifs automatisés de massage cardiaque sont utilisés en cas de réanimation prolongée comme lors d'hypothermie et de noyade. Le massage cardiaque interne par thoracotomie peut être réalisé en per- ou postopératoire de chirurgie cardiothoracique.

Ventilation : elle débute par l'ouverture des voies aériennes supérieures grâce à la bascule de la tête en arrière et par l'élévation du menton. La désobstruction des voies aériennes par la méthode des doigts en crochet n'est indiquée que lors de présence d'un corps étranger visible dans l'oropharynx.

Elle doit être réalisée par le bouche-à-bouche, le bouche-à-nez et le bouche-à-trachéotomie. Pour les professionnels, elle est réalisée en première intention à l'aide d'un insufflateur manuel et un masque, au mieux reliés à une source d'oxygène. L'insufflation doit durer 1 seconde, suivie d'une expiration passive complète (4 secondes environ), et le volume insufflé doit être suffisant pour soulever le thorax.

Rapport compressions thoraciques/ventilation : l'alternance compression/ventilation est de 30 compressions pour 2 insufflations. La réanimation cardiopulmonaire précoce de l'adulte commence par 30 compressions thoraciques. Si les sauveteurs ne savent pas ou ne veulent pas faire de bouche-à-bouche, ils doivent entreprendre le massage cardiaque externe seul. Les cycles de réanimation cardiopulmonaire durent 2 minutes et ne doivent être interrompus que pour des épisodes de défibrillation ou de

contrôle du pouls (pas plus de 10 s). Si plus d'un sauveteur est présent, un relais doit être effectué toutes les 2 minutes afin de limiter la fatigue, facteur d'inefficacité (**fig. 3**).

3. Défibrillation précoce

La défibrillation d'une fibrillation ventriculaire ou d'une tachycardie ventriculaire sans pouls est seule garante d'un succès de la ressuscitation immédiate. La défibrillation précoce doit être facilitée par la généralisation des programmes de défibrillation par le public, c'est-à-dire la formation du public au secourisme et la mise en place de défibrillateurs automatiques externes dans tous les sites où les arrêts cardiocirculatoires survenant devant témoins sont fréquents (gares, aéroports, centres commerciaux, stades, espaces publics très fréquentés…). Le défibrillateur automatique externe identifie par des électrodes thoraciques la fibrillation ventriculaire, détermine la charge à administrer et donne une instruction vocale pour délivrer le choc.

Le temps de la défibrillation dépend de l'intervalle de temps durant lequel la victime est en arrêt cardiocirculatoire : temps de « *no flow* » des Anglo-Saxons (parfois difficile à établir). Elle doit être réalisée le plus rapidement possible, mais la réanimation cardiopulmonaire précoce doit être systématiquement démarrée dans l'attente de disponiblité du défibrillateur. Cependant, si la victime est en arrêt cardiocirculatoire pendant plus de 4 à 5 minutes, il est recommandé pour les secouristes et les professionnels de santé d'effectuer 2 minutes de réanimation cardiopulmonaire précoce avant toute analyse du rythme cardiaque et tentative de défibrillation.

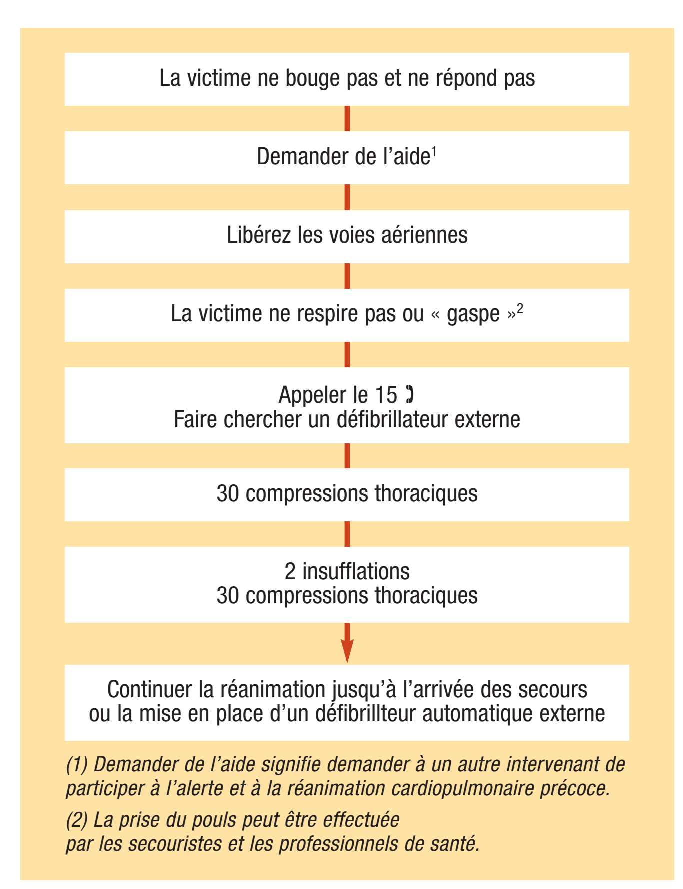


FIGURE 3 **Algorithme de la réanimation cardiopulmonaire précoce de base.** Cet algorithme est réalisable par tous les intervenants en attendant l'arrivée de secours dans le cadre de la chaîne de survie.

Le type d'onde recommandé est l'onde biphasique. Bien que le niveau d'énergie optimale ne soit pas précisé actuellement, il est recommandé d'utiliser une énergie de 150 à 200 joules. Les défibrillateurs semi-automatiques récents ont la faculté de compenser les variations d'impédance thoracique et d'ajuster l'amplitude et la durée de l'onde pour délivrer l'énergie nécessaire au choc électrique externe. L'énergie est actuellement le plus souvent réglée à 200 joules par défaut. Si le seul défibrillateur disponible est un défibrillateur à ondes monophasiques, une énergie de 360 joules doit être utilisée.

Les électrodes sous forme de patches sont aussi efficaces que les classiques palettes. Elles doivent être placées sur le thorax, soit en position antérolatérale (antérieur et supérieur droit, latéral et inférieur gauche), soit en position antéropostérieure.

Un seul choc électrique externe, lorsqu'il est indiqué, doit être délivré et suivi immédiatement de 2 minutes de réanimation cardiopulmonaire précoce. Le rythme cardiaque et la présence d'un pouls ne sont vérifiés qu'après ces 2 minutes de réanimation cardiopulmonaire précoce.

En résumé, la réanimation cardiopulmonaire précoce de base incluant le massage cardiaque externe et la ventilation avec un rapport de 30/2 est effectuée par cycles de 2 minutes au bout desquels une analyse du rythme cardiaque et du pouls ainsi qu'une seule tentative de défibrillation sont effectuées. Il faut noter l'heure de l'arrêt cardiocirculatoire ou à défaut celle du début de la réanimation cardiopulmonaire précoce. L'algorithme de la réanimation cardiopulmonaire précoce de base est représenté sur la **fig. 4.**

4. Réanimation cardiaque avancée/spécialisée

Elle est démarrée par l'équipe du Smur sur les lieux de l'accident et poursuivie dans l'ambulance et en réanimation.

Elle comprend, dans l'ordre :
- la poursuite des gestes élémentaires de survie : ventilation et massage cardiaque externe ;
- la mise en place d'un scope, voire la réalisation d'un électrocardiogramme, permettant de mettre en place un traitement spécifique ;
- la pose d'une ou plusieurs voies veineuses ;
- l'utilisation de drogues vasoconstrictrices et antiarythmiques (agents pharmacologiques).

Poursuite des gestes élémentaires de survie : elle concerne :
- *la ventilation :* au cours de la réanimation cardiopulmonaire, l'oxygène doit être administré le plus rapidement possible. Les voies aériennes doivent être rapidement sécurisées, sans interruption de plus de 30 secondes de la réanimation cardiopulmonaire. La technique de référence pour contrôler les voies aériennes est l'intubation endotrachéale. La vérification de la

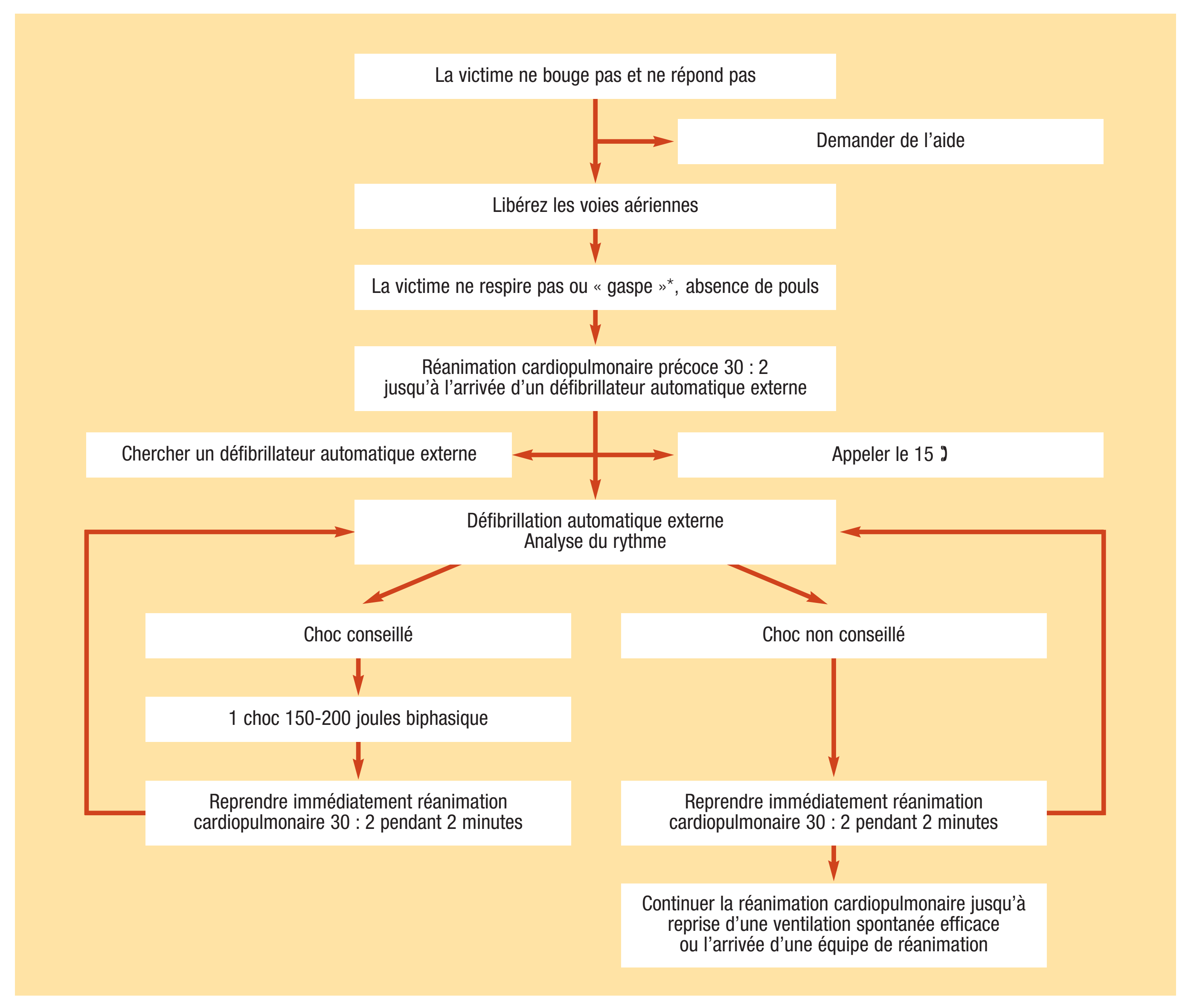


FIGURE 4 **Algorithme de défibrillation automatique externe.**
Cet algorithme est réalisable par tous les intervenants formés à la défibrillation automatique externe en attendant l'arrivée de l'équipe de réanimation médicalisée. Les interruptions des compressions thoraciques doivent être les plus courtes possible.

bonne position de la sonde d'intubation peut faire appel à plusieurs techniques dont la mesure du CO_2 expiré (sans que cette technique soit validée et établie). En cas de difficulté d'intubation, la ventilation doit être assurée par un masque facial avec une canule de Guedel et un ballon autoremplisseur relié à une source d'oxygène. Le masque laryngé ou le Fastrach sont des alternatives à l'intubation si celle-ci se révèle difficile. Une fois l'intubation réalisée et vérifiée, l'usage d'un respirateur automatique doit être privilégié pour la ventilation mécanique. Les paramètres ventilatoires recommandés sont les suivants : ventilation assistée contrôlée avec un volume courant de 6 à 7 mL/kg, une fréquence respiratoire de 10 cycles/min et une FiO_2 de 100 %. Il faut éviter les gros volumes car ils risquent de diminuer le retour veineux et la perfusion coronarienne ;

– *le massage cardiaque externe :* il doit être poursuivi tant qu'une activité cardiaque mécanique efficace n'a pas été rétablie. Une fois la victime ventilée grâce au respirateur automatique, le massage cardiaque externe doit être continu. Une aide instrumentale peut être utilisée en cas de massage cardiaque externe prolongé ;

– *la défibrillation électrique externe :* elle est indiquée en cas de fibrillation ventriculaire ou de tachycardie ventriculaire dans les mêmes conditions que celles décrites plus haut, c'est-à-dire un seul choc par onde biphasique de 200 joules suivi immédiatement de 2 minutes de réanimation cardiopulmonaire avant une nouvelle analyse du rythme cardiaque et du pouls de la victime.

La mise en place d'un scope et la réalisation d'un électrocardiogramme permettent de faire le diagnostic d'une fibrillation ventriculaire, d'une tachycardie ventriculaire, d'une asystolie, d'une dissociation électromécanique, de troubles conductifs. En conséquence, un traitement spécifique peut être entrepris.

La voie veineuse périphérique dans le territoire cave supérieur est aussi efficace qu'une voie veineuse centrale (laquelle peut être à l'origine de complications : hématome, pneumothorax) et offre l'avantage d'être mise en place sans interrompre le massage cardiaque. Une ou, mieux, deux voies veineuses périphériques sont mises en place. La voie intraosseuse est la première alternative proposée, en position malléolaire médiane chez l'adulte. La deuxième alternative proposée est la voie intratrachéale. Dans ce cas, les médicaments sont dilués dans de l'eau pour préparation injectable et injectés directement dans la sonde d'intubation.

Les agents pharmacologiques utilisés sont :

– *les vasoconstricteurs :* l'adrénaline reste le vasoconstricteur standard et de première intention dans l'arrêt cardiocirculatoire qu'elle qu'en soit la cause. Elle permet de restaurer la pression artérielle diastolique et en conséquence la pression de perfusion coronarienne. Elle possède des propriétés alphamimétiques (vasopressives) et bêtamimétiques (inotropes positives) et donc un effet proarythmogène. La dose de 1 mg par voie intraveineuse est actuellement retenue, elle doit être administrée tous les deux cycles de réanimation cardiopulmonaire, soit environ toutes les 4 minutes. En cas de tachycardie ou fibrillation ventriculaire sans pouls, la première injection d'adrénaline doit être réalisée, après 2 minutes de réanimation cardiopulmonaire, dès qu'une voie veineuse est obtenue, immédiatement avant le deuxième ou le troisième choc électrique en l'absence de reprise d'activité circulatoire spontanée. En cas d'asystolie ou de dissociation électromécanique, l'adrénaline est indiquée après la première séquence de réanimation cardiopulmonaire. Si les doses répétées de 1 mg d'adrénaline s'avèrent inefficaces en cas d'asystolie réfractaire, une augmentation des doses jusqu'à 5 mg par voie intraveineuse est préconisée. Si une voie d'abord vasculaire et/ou intraosseuse n'est pas immédiatement accessible, l'adrénaline peut être injectée par voie intratrachéale à la dose de 2 à 3 mg dans 10 mL d'eau pour préparation injectable.
L'arginine-vasopressine est un vasopresseur non catécholergique, donc peu ou moins arythmogène que l'adrénaline. Elle peut être envisagée seule ou en association avec l'adrénaline, en tant qu'alternative à l'adrénaline seule, en cas d'asystolie sans dépasser 2 injections de 40 UI par voie intraveineuse ;

– *les antiarythmiques :* l'amiodarone est recommandée en cas de fibrillation ou tachycardie ventriculaire sans pouls, résistantes aux chocs, immédiatement avant le 3e ou le 4e choc électrique externe à la dose de 300 mg injectée par voie intraveineuse directe diluée dans un volume de 20 mL de sérum physiologique. Une deuxième injection de 150 mg d'amiodarone doit être réalisée en cas de fibrillation ventriculaire persistante ou récidivante. Elle peut éventuellement être suivie par une perfusion continue de 900 mg sur 24 heures.
La lidocaïne n'est plus l'antiarythmique de référence dans l'arrêt cardiocirculatoire et ne doit être utilisée que si l'amiodarone n'est pas disponible (1,5 mg/kg en bolus).
Le sulfate de magnésium à la dose de 2 g par voie intraveineuse directe est réservé aux fibrillations ventriculaires résistantes au choc dans un contexte d'hypomagnésémie suspectée ou aux cas de torsades de pointes.
L'atropine n'est pas indiquée dans le traitement de l'asystole. Elle peut se discuter au cas par cas devant une activité électrique sans pouls apparaissant à la suite d'une bradycardie initialement efficace. Elle doit alors être administrée sous la forme d'un bolus unique de 3 mg intraveineux.
L'isoprénaline (Isuprel) peut être utilisée en cas de bloc auriculo-ventriculaire du 3e degré ou de bradycardie sinusale extrême à la dose de 5 ampoules de 0,2 mg diluées dans 250 cc de glucosé à 5 % dont le débit est à adapter à la fréquence cardiaque.

Les autres thérapeutiques discutées sont :

– l'alcalinisation : elle n'est pas indiquée en routine. Le soluté de bicarbonate de sodium équimolaire doit être réservé aux cas d'hyperkaliémie et/ou d'acidose métabolique préexistante ou en cas d'arrêt cardiocirculatoire par intoxication de drogues à effet stabilisant de membrane comme les antidépresseurs tricycliques, ou d'intoxication à la nivaquine ;
– l'aminophylline et le calcium ne sont pas indiqués en routine dans le traitement de l'arrêt cardiocirculatoire ;
– l'administration systématique d'un thrombolytique au cours de la réanimation cardiopulmonaire n'est pas recommandée en raison de données cliniques insuffisantes. La thrombolyse doit être considérée comme un traitement étiologique à réaliser en cas d'embolie pulmonaire cruorique avérée ou suspectée, et à envisager au cas par cas lorsque la réanimation cardiopulmonaire spécialisée initiale est infructueuse et qu'une thrombose coronarienne est fortement suspectée. La thrombolyse ne contre-indique pas la poursuite de la réanimation, mais doit faire prolonger celle-ci pendant 60 à 90 minutes, délai au cours duquel son efficacité peut apparaître ;
– les solutés de perfusion : le sérum salé isotonique est utilisé comme vecteur des médicaments intraveineux. Le volume utilisé doit être limité, et son débit est accéléré uniquement pour purger la voie veineuse après chaque injection de drogues. Une expansion volémique n'est indiquée que lorsque l'arrêt est associé à une hypovolémie.

La réanimation cardiopulmonaire avancée de l'arrêt cardiorespiratoire obéit à l'algorithme représenté sur la **fig. 5**. Au cours de la réanimation cardiopulmonaire avancée, la recherche d'une

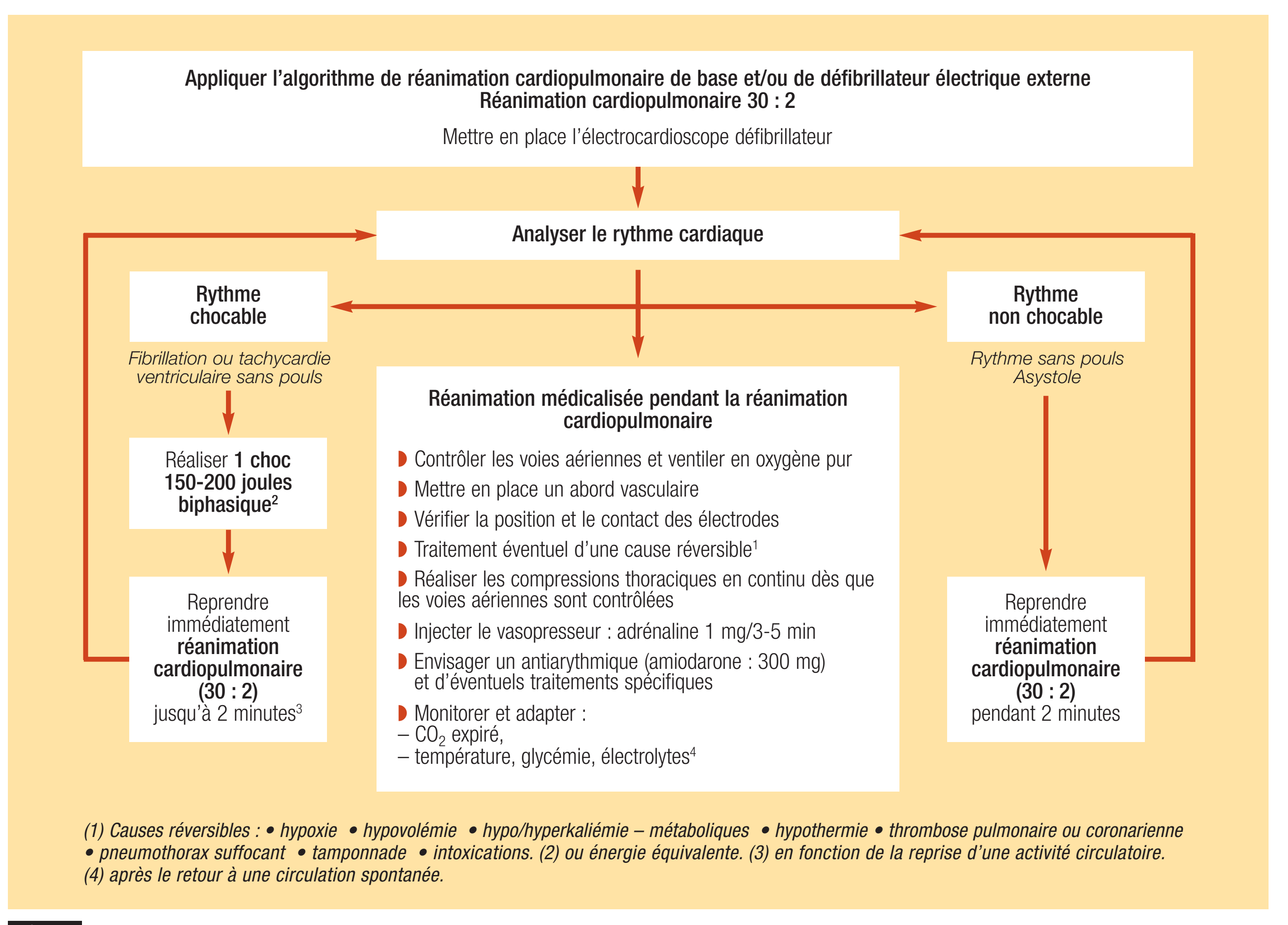


FIGURE 5 **Algorithme universel de réanimation spécialisée.**
Cet algorithme est réalisé dès l'arrivée d'une équipe médicalisée de réanimation préhospitalière (déclenchée par le 15) ou hospitalière.
Un rythme choquable signifie « pour lequel le choc électrique est indiqué ».
Les interruptions des compressions thoraciques doivent être les plus courtes possible.
Si la défibrillation permet le retour à une circulation spontanée efficace, le médecin peut abréger la séquence suivante de 2 minutes de réanimation cardiopulmonaire.

cause ou d'un mécanisme particulier permet d'adapter la thérapeutique. Le **tableau** indique le traitement spécifique de chaque anomalie électrocardiographique identifiée.

Réanimation post-arrêt cardiaque

La persistance d'une asystolie après 30 minutes de réanimation cardiopulmonaire spécialisée bien conduite autorise l'arrêt de la réanimation. Cependant, lorsqu'une hypothermie profonde ou une intoxication sont à l'origine de l'arrêt cardiocirculatoire, une réanimation cardiopulmonaire plus longue est préconisée, car ce sont des facteurs de protection cérébrale. Dans ce contexte, une assistance extracorporelle peut être proposée. Après récupération d'une activité circulatoire spontanée, les soins spécifiques de la période post-arrêt cardiaque doivent débuter immédiatement et se poursuivre tout au long du séjour en réanimation. La réanimation post-arrêt cardiaque vise à obtenir une survie dans les meilleures conditions, notamment avec le meilleur statut neurologique possible. Elle comporte trois volets principaux : la recherche d'une cause à l'arrêt cardiaque avec la réalisation d'une coronarographie en urgence, l'induction d'une hypothermie thérapeutique, et la gestion des conséquences de l'arrêt cardiocirculatoire : les défaillances multiviscérales.

1. Recherche d'une cause

Le syndrome coronarien aigu étant la cause la plus fréquente d'arrêt cardiocirculatoire extrahospitalier, l'indication de coronarographie doit être évoquée en fonction du contexte clinique, dès la prise en charge préhospitalière. En effet, tout arrêt cardiocirculatoire récupéré, hormis de cause extracardiaque évidente (accident vasculaire cérébral, médicaments…), doit bénéficier d'une coronarographie en urgence avant son admission en réanimation

qui peut déboucher sur une angioplastie permettant une reperfusion coronarienne. D'autres examens peuvent être réalisés à visée étiologique selon le contexte : angiographie pulmonaire, scanner cérébral, échographie cardiaque…

2. Induction d'une hypothermie

Une hypothermie induite, entre 32 et 34 °C pendant 12 à 24 heures, doit être réalisée, le plus tôt possible, chez les adultes victimes d'un arrêt cardiocirculatoire extrahospitalier en rapport avec une fibrillation ventriculaire, et qui sont toujours comateux au décours de la réanimation initiale. Lorsqu'une hypothermie thérapeutique est réalisée, il est nécessaire de pratiquer une curarisation en association avec la sédation. En dehors de la situation précédente, l'hypothermie thérapeutique peut également être proposée, mais elle doit être discutée au cas par cas, en tenant compte du rapport bénéfice/risque individuel.

3. Gestion des conséquences de l'arrêt cardiocirculatoire

Le syndrome post-arrêt cardiaque est cliniquement caractérisé par un ensemble de manifestations viscérales, notamment neurologiques, cardiocirculatoires, respiratoires et rénales, qui peuvent conduire à des défaillances d'organes multiples et au décès.

Défaillance myocardique : au décours d'un arrêt cardiocirculatoire réanimé, il existe une dysfonction myocardique liée à une sidération myocardique caractérisée par une baisse de la contractilité. Celle-ci peut bénéficier d'un traitement inotrope positif, sachant qu'elle peut être complètement réversible. Les autres complications potentielles sont les arythmies cardiaques souvent sévères (dont le traitement peut faire appel à la défibrillation externe ou aux antiarythmiques comme la cordarone), et les récidives ischémiques.

Défaillance neurologique : outre l'hypothermie induite, la protection du système nerveux central fait appel au maintien d'une pression de perfusion cérébrale satisfaisante par restauration de la pression artérielle moyenne (à l'aide de vasopresseurs si nécessaire), à la correction d'une hypoxie ou d'une hypercapnie, au contrôle de la glycémie et de la natrémie, et à la lutte contre l'hyperthermie. Cependant, si l'hypotension artérielle est délétère, le niveau optimal de pression artérielle dans cette situation doit être adapté au terrain et à celle antérieure du patient. La sédation n'a pas démontré d'effet neuroprotecteur et ne doit pas être systématique sauf si celle-ci est rendue nécessaire par l'utilisation de l'hypothermie thérapeutique. Les manifestations épileptiques, lorsqu'elles surviennent au cours de la phase post-arrêt cardiaque, doivent être traitées avec les molécules habituelles.

Le risque et la sévérité d'une encéphalopathie postanoxique, tableau clinique redouté et redoutable au décours d'un arrêt cardiocirculatoire réanimé avec succès, ne peuvent être établis par l'examen neurologique initial. La mydriase bilatérale aréactive, qui est un signe d'apparition tardive lié à la souffrance neurologique, n'a cependant pas de valeur pronostique si la victime a reçu de l'adrénaline (substance mydriatique). La constatation au troisième jour post-arrêt cardiaque d'une absence de réponse

TABLEAU

Traitement spécifique selon l'analyse électrocardiographique de l'arrêt cardiocirculatoire

I ➜ Asystolie

Tracé plat.

Traitement : adrénaline 1 mg IV , répétée et augmentée (5 mg intraveineux) jusqu'à récupération d'une activité circulatoire spontanée.

Elle permet souvent de transformer l'asystolie en fibrillation ou tachycardie ventriculaire.

Rechercher une cause curable : hypoxie, hypothermie, hyper- hypokaliémie, intoxication.

II ➜ Fibrillation ou tachycardie ventriculaire

Toute tachycardie accompagnée d'un arrêt cardiocirculatoire doit être considérée comme une tachycardie ventriculaire et traitée comme telle.

Traitement : choc électrique externe à ondes biphasiques de 200 joules

Si arrêt cardiocirculatoire depuis plus de 4 à 5 minutes (ou sans témoins) : 2 minutes de réanimation cardiopulmonaire avant délivrance d'un seul choc.

Après chaque choc, poursuivre la réanimation cardiopulmonaire pendant 2 minutes avant analyse du rythme cardiaque et du pouls.

Si persistance de la fibrillation ventriculaire après le 2e ou le 3e choc : adrénaline en intraveineuse tous les 2 cycles de réanimation cardiopulmonaire (soit environ toutes les 4 minutes). En cas d'inefficacité persistante, cordarone en bolus intraveineux de 300 mg en respectant toujours la séquence de réanimation cardiopulmonaire.

III ➜ Dissociation électromécanique

Activité électrique sans efficacité circulatoire.

Traitement : adrénaline IV

Rechercher systématiquement : tamponnade péricardique liquidienne ou gazeuse (pneumothorax) : drainage en urgence, embolie pulmonaire massive : thrombolyse, hypovolémie sévère, hypothermie ou hypoxémie ; hyperkaliémie, intoxication aux tricycliques ou à la nivaquine : alcalinisation.

IV ➜ Bloc auriculoventriculaire complet

Traitement : coup de poing sternal, isoprénaline avant d'envisager un entraînement électrosystolique percutané ou mieux endocavitaire.
Éliminer hyperkaliémie ou intoxication médicamenteuse.

V ➜ Bradycardie sinusale extrême

Traitement : atropine puis isoprénaline ou adrénaline et si nécessaire l'entraînement électrosystolique.

VI ➜ Torsade de pointes

Traitement : sulfate de magnésium intraveineux, accélération du rythme cardiaque par Isuprel ou mieux par entraînement électrosystolique.
Elle peut cependant dégénérer en fibrillation ventriculaire.

motrice à la douleur et/ou d'une perte du réflexe pupillaire permet cependant de prédire l'absence de récupération neurologique avec une excellente valeur prédictive. À l'exception de certains tracés péjoratifs (burst suppression, tracé plat, état de mal), l'aspect de l'électroencéphalogramme est mal corrélé à l'évolution neurologique ultérieure. L'absence bilatérale de la composante N_2O des potentiels évoqués somesthésiques permet de prédire l'absence de réveil avec une excellente valeur prédictive positive. Un taux sérique de NSE (pour *Neuron Specific Enolase*) supérieur à 33 μg/L aux jours 1 à 3 est associé à une mauvaise évolution.

Défaillance respiratoire : en cas de poursuite de la ventilation mécanique après la réanimation initiale, les objectifs gazométriques sont l'obtention d'une saturation artérielle > 92 % et d'une normocapnie.

Autres complications : les défaillances rénale, hépatique sont traitées selon les recommandations usuelles. La prise en charge vise à maintenir l'homéostasie, en particulier sur le plan métabolique. La fièvre doit être traitée et faire rechercher une infection.

Pronostic

La réanimation cardiocirculatoire permet la récupération d'une activité circulatoire spontanée dans moins de 30 % des cas. Cependant, la survie à la 24e heure ne dépasse pas 15 %, et seuls 3 à 5 % des patients sortent de l'hôpital sans séquelles neuro-logiques. Mis à part les décès et les complications liées à une réanimation prolongée, les principales complications de l'arrêt cardiocirculatoire sont les séquelles neurologiques et l'état de mort encéphalique.

Le pronostic dépend de la rapidité de la mise en œuvre d'une réanimation efficace, de l'âge du patient, de son état cardiovasculaire préalable et de ses comorbidités, du facteur déclenchant (bon pronostic des fibrillations ventriculaires par rapport à l'asystolie) et des séquelles neurologiques et cardiaques.

Situations particulières

Prise en charge intrahospitalière

L'arrêt cardiocirculatoire intrahospitalier serait de meilleur pronostic que l'arrêt cardiocirculatoire extrahospitalier. L'organisation de la prise en charge intrahospitalière de l'arrêt cardiocirculatoire doit reposer sur une équipe spécifique médicalisée. Dans l'attente de l'équipe médicale, la réanimation cardiopulmonaire doit être démarrée, et l'utilisation intrahospitalière de défibrillateur automatisé externe, si possible débrayable en mode manuel, est recommandée pour faciliter la défibrillation précoce.

Noyades

Les noyés doivent être extraits du milieu aquatique le plus rapidement possible afin de bénéficier d'une réanimation cardiopulmonaire efficace. La ventilation peut être démarrée dans l'eau par des sauveteurs entraînés. Compte tenu de la physiopathologie de la noyade, la réanimation cardiopulmonaire doit débuter par 5 insufflations. La stabilisation rachidienne ne doit pas être systématique. Elle est réservée à des circonstances évocatrices de traumatisme du rachis (plongeon, sport de glisse, signes neurologiques) et en cas d'intoxication alcoolique. La compression abdominale n'est pas indiquée en cas de noyade.

Hypothermie accidentelle

En cas d'hypothermie, la réanimation cardiopulmonaire doit être poursuivie jusqu'au réchauffement de la victime, qui peut être invasif. L'administration de médicaments doit être limitée tant que la température est inférieure à 30 °C. En cas d'arrêt cardiocirculatoire par fibrillation ventriculaire, la tentative de défibrillation doit être limitée à un essai dès lors que la température corporelle est inférieure à 30 °C.

Arrêt cardiaque et grossesse

À partir de la 20e semaine de grossesse, pour favoriser le retour veineux, pendant le massage cardiaque, l'utérus doit être récliné vers la gauche de 15° soit manuellement soit en surélevant la fesse droite de la femme. Pour réaliser les compressions thoraciques, les talons des mains sont appliqués sur le sternum plus haut que chez la femme non enceinte. À cause du risque maximal de régurgitation, une pression cricoïdienne doit être maintenue jusqu'à la réalisation de l'intubation endotrachéale. L'intubation orotrachéale précoce est indispensable, car il existe un risque majeur de régurgitation. Le pronostic fœtal dépend de la rapidité du succès de la réanimation cardiopulmonaire. Une extraction de sauvetage peut être proposée, en milieu spécialisé, après la 25e semaine de grossesse. Elle peut améliorer le pronostic de la mère et de l'enfant si elle est réalisée dans les 5 minutes.

Arrêt cardiaque et traumatisme

La réanimation d'un arrêt cardiocirculatoire d'origine traumatique doit en premier lieu suivre les mêmes recommandations que celles en vigueur pour tout arrêt cardiocirculatoire. La prise en charge du traumatisme vient en complément de la réanimation de l'arrêt cardiocirculatoire, mais ne doit pas s'y substituer. Certaines causes curables à l'origine d'un arrêt cardiocirculatoire survenant dans le contexte d'un traumatisme doivent être rapidement identifiées, car leur traitement peut permettre de restaurer une activité cardiaque spontanée efficace : le pneumothorax compressif qui nécessite une ponction exsufflatrice à l'aiguille ou une thoracostomie, le désamorçage hypovolémique lors d'un choc hémorragique qui nécessite un remplissage majeur et rapide, associé à l'administration d'un vasoconstricteur, la fibrillation ventriculaire survenant dans le cadre d'une *commotio cordis* nécessitant un choc électrique externe.

Arrêt cardiaque et intoxication

La réanimation cardiopulmonaire doit être prolongée en cas d'arrêt cardiocirculatoire d'origine toxique survenu devant témoin. Selon la cause de l'intoxication, certaines drogues sont

Qu’est-ce qui peut tomber à l’examen ?

À l’ECN, la question arrêt cardiocirculatoire a été posée en 2011. Il s’agissait d’un arrêt cardiaque à la suite d’une embolie pulmonaire. Ce qui était demandé à l’étudiant était de connaître les gestes de survie, en particulier la réanimation cardiopulmonaire avancée. Cette question peut cependant être posée dans le cadre d’autres questions de l’ECN comme la prise en charge d’une autre pathologie grave comme un infarctus du myocarde compliqué, un choc hypovolémique.

CAS CLINIQUE

Un patient de 66 ans est retrouvé inanimé sur la chaussée. Vous arrivez sur les lieux en tant que médecin du Samu. Les témoins, présents au moment de l’accident, racontent qu’il s’est plaint de la poitrine avant de s’effondrer. Dans la panique, ils n’ont commencé les gestes élémentaires de survie qu’au bout de 5 à 6 minutes.

QUESTION N° 1

Sur quels éléments allez-vous confirmer le diagnostic d’arrêt cardiocirculatoire ?

QUESTION N° 2

Quelle est votre attitude thérapeutique en urgence ? Détaillez les techniques.

QUESTION N° 3

Après 15 minutes de réanimation, l’activité cardiaque reprend. Le malade reste comateux. Quelle prise en charge post-arrêt cardiaque proposez-vous ?

QUESTION N° 4

Au bout du 3e jour de réanimation, le patient est toujours comateux. Quels éléments cliniques et paracliniques vous permettent d’étayer une encéphalopathie postanoxique ?

préconisées : perfusion de bicarbonates molaires ou semi-molaires de sodium en cas de toxiques avec effet stabilisant de membrane ; chlorure de calcium, glucagon, insuline en cas d’intoxication par inhibiteur calcique ou bêtabloquant, fragments Fab des anticorps antidigoxine en cas d’intoxication aux digitaliques (l’entraînement électrosystolique externe systématique n’est plus indiqué). La ventilation est le meilleur traitement en cas d’arrêt respiratoire dû aux opiacés. La réversion par la naloxone doit être réservée aux patients avec pouls palpable. La naloxone ne doit pas être poursuivie en cas de ventilation mécanique. L’assistance circulatoire extracorporelle périphérique doit être envisagée en cas d’ arrêt cardiocirculatoire ou d’état de choc toxique réfractaire au traitement médical conventionnel optimal.

Conclusion

La prise en charge de l’arrêt cardiocirculatoire ne cesse d’évoluer avec les progrès réalisés dans les domaines organisationnels (chaîne de survie), techniques (défibrillateurs semi-automatiques) et médicaux (modalités de massage, vasoconstricteurs). Il n’en reste pas moins que la réduction du temps d’ischémie globale est la mesure principale pouvant améliorer le succès immédiat et à plus long terme de la réanimation de l’arrêt cardiaque.•

POUR EN SAVOIR +



Monographie
Détresses vitales de l’adulte (I et II)
Rev Prat 2006; 56[7]:721-56 56[8]:839-76)

Plaisance P, Arroubi I, Ouled N, Gayet A, Malka J. Arrêt cardiaque : que faire ? Rev Prat Méd Gén 2010;841:383-4. <http://www.larevuedupraticien.fr/search/apachesolr_search/arr%C3%AAt%20cardiaque?filters=-ss_code_support%3A000002%20ss_code_support%3A000003%20%28type%3Aarchiverevue%29&pagination=20&expression=1&tvid=0&taud=0&tphoto=0&tpdf=&tqui=&tarc=arc&trdp=0&trdpmg=0>

SRLF, SFAR. Prise en charge de l’arrêt cardiocirculatoire-Recommandations formalisées d’experts. Octobre 2006. www.srlf.org

P Carli, C Télion. L’arrêt cardiaque. Les Essentiels 2006, p 411-20.

K. Klouche déclare n’avoir aucun conflit d’intérêts.

327 – ARRET CARDIO-CIRCULATOIRE

Diagnostic CLINIQUE +++

Démarche diagnostique qui doit prendre moins de 30 secondes ++

Etat de mort apparente avec absence de réactivité
- Absence de **conscience**
- Absence de **ventilation spontanée**

} Ces 2 signes suffisent à déclencher la prise en charge

- Absence de **pouls** fémoral ou carotidien (uniquement pour les secouristes)
- **Hypotonie généralisée**

PRISE EN CHARGE DE L'ACR

1. Alerte
2. Réanimation cardio-pulmonaire de base
3. Défibrillation
4. Réanimation cardio-pulmonaire spécialisée

REANIMATION CARDIO-PULMONAIRE DE BASE

- Evaluer la réactivité de la victime
- Appeler les secours
- Noter l'heure de l'arrêt (et celle du début de la RCP)
- Protéger la victime d'un danger imminent
- Gestes élémentaires de survie : méthode ABCD

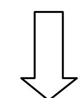
A : AIRWAYS LIBERTE DES VOIES AERIENNES	▪ Décubitus dorsal sur socle dur ▪ Légère hyper-extension de la tête ▪ Subluxation de la mandibule ▪ Retirer tout corps étranger intra-buccal (dentier) et ▪ Desserrer les 3C : Col, Chemise, Cravate
B : BREATHING ASSISTANCE RESPIRATOIRE	▪ Ventilation bouche à bouche ou masque Ambu ▪ Insufflation lente et continue (1,5-2 sec) et expiration passive ▪ FR 10-12/min
C : CIRCULATION ASSISTANCE CIRCULATOIRE	▪ MCE : 30 compressions pour 2 insufflations ▪ Fréquence de 100/min ▪ Dépression thorax de 4-5 cm puis décompression passive ▪ Temps compression = temps décompression ▪ Pression sur le 1/3 inférieur du sternum avec la paume d'une main, l'autre main par-dessus, bras tendus ▪ Réévaluation des paramètres vitaux toutes les 2 minutes (5 cycles de RCP)
D : DEFIBRILLATION	▪ Intérêt du défibrillateur semi-automatique (DSA) ▪ 1 seul choc délivré suivi de 2 min de RCP avant chaque nouveau CEE ▪ CEE à 200 j pour les biphasiques (si échec : 300 puis 360J)

Amélioration du MCE

- Compression-décompression active : ventouse Cardio Pump Ambu
- Compression et insufflation synchrone : si patient intubé
- Compression abdominale intermittente : compression de l'abdomen lors de la phase de relaxation du MCE, fait obligatoirement sur patient intubé/ventilé
- Valve d'impédance
- Dispositifs de MCE automatiques : planche à masser, piston pneumatique

Chercher une cause curable de l'ACR +++

5 H	5 T
Hypoxie	Thrombotique : IDM
Hypovolémie	Thromboembolique : EP
Hypo/hyperK	Tamponnade
Hyper H+ : acidose	Thorax
Hypothermie	Toxiques



REANIMATION CARDIO-PULMONAIRE SPECIALISEE

- **Poursuite de l'assistance cardio-respiratoire**
- **Poursuite de la ventilation :** 02 au masque facial puis IOT/VM
- **Continuer le MCE** tans que l'on n'a pas rétabli une activité cardiaque efficace
- Mise en place d'un **scope** pour comprendre le mécanisme de l'ACR
- Pose de **2 VVP de bon calibre**
- RHE/Remplissage au sérum physiologique (pas de sérum glucosé +++)
- **Thérapeutique médicale** spécialisée
  - **Adrénaline** : médicament de choix +++ : 1 mg toutes les 3 minutes, voie IV ou endotrachéale, augmente la contractilité cardiaque par activité α et β2 mimétique
  - **Amiodarone** : Traitement des FV résistantes à la défibrillation, dose de 300 mg IVD, renouvelable 1 fois à ½ dose
  - **Lidocaïne** : 1,5 mg/kg en bolus, traitement FV résistante, moins efficace que Cordarone
  - **Atropine** : asystolie ou bradycardie extrême < 30/min : bolus de 1-3 mg
  - **Isoprénaline** : BAV III ou bradycardie sinusale extrême
  - **Agents alcalinisants** : uniquement en cas d'intoxication aux tricycliques, acidose métabolique préexistante ou hyperakliémie
  - **Calcium** : utilisation dangereuse, uniquement si hypoK et intoxications aux inhibiteurs calciques
- Si rythme choquable : Choc électrique externe

ASYSTOLIE

Tracé plat à l'ECG, aucune activité électrique myocardique

→ PAS DE CEE
→ Adrénaline IV 1 mg par bolus répétés toutes les 3-5 minutes

TV / FV

CEE d'intensité maximale + 2 min de RCP
⇩
Si pas de retour à tracé efficace :
Adrénaline 1 mg + 2e CEE + 2 minutes de RCP
⇩
Inefficace : Cordarone IVD 300 mg + 3e CEE + 2 min RCP
⇩
Inefficace : Cordarone IVD 150 mg + 4e CEE + 2 min RCP

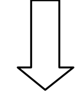
BAV COMPLET

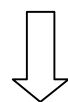
- Coup de point sternal
- Atropine AVD 1 mg en 5 minutes
- Echec : Isoprénaline (Isuprel) IV continue
- Echec : SEES

TORSADE DE POINTE

- CEE
- Isoprénaline IV
- Puis SEES et correction des tb métaboliques

Rythmes CHOQUABLES	Rythmes NON CHOQUABLES
Fibrillation ventriculaire +++ : complexes ventriculaires de morphologies très anormale, très élargies, amplitude inégale, anarchiques à grande vitesse **Tachycardie ventriculaire** : Techycardie régulière à QRS larges, absence d'onde P, 120-180/min **Torsade de pointe** : Tachycardie ventriculaire polymorphe, torsion autour de la ligne iso-électrique	**Asystolie** : tracé plat, absence d'activité électrique myocardique **Bradycardie** : FC < 30 min, échappement ventriculaire par dissociation auriculo-ventriculaire (BAV III)





DUREE DE LA RCP

- Pas de règle formelle
- La réanimation peut être **interrompue après 30 minutes d'asystolie persistante,** uniquement si tous les gestes de réanimation ont été tentés et n'ont apporté aucune efficacité

Une réanimation prolongée devra toujours être tentée si
- Sujet jeune sans ATCD
- Hypothermie
- Intoxication médicamenteuse

EVOLUTION

- ACR intra-hospitalier : 10-15% de survie
- ACR extra-hospitalier : 5-7% de survie

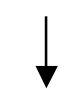
Pronostic dépend de
- Rapidité de mise en œuvre d'une RCP efficace
- Age du patient, état physiologique, état CV préalable
- Séquelles : neurologiques, cardiaques
- Facteur déclenchant : bon pronostic des FV par rapport aux asystolies

COMPLICATIONS

- **Inhalation bronchique** et PNP de déglutition → Liées à PC initiale
- Traumatiques : fractures costales, sternale, hémo/pneumothorax → Liées au MCE
- **Séquelles neurologiques et état de mort encéphalique +++** → Liées à la durée de l'ACR
- Séquelles cardiaques → Liées à la durée de l'ACR

RECUPERATION DE L'ACR

- Hospitalisation en réanimation
- **Hypothermie thérapeutique** discutée : améliore le pronostic neurologique
- Traitement des complications de l'ACR
- Réalisation des examens complémentaires



EXAMENS DE 1ERE INTENTION DEVANT UN ACR

- **ECG** : peu significatif après RCP
- **Radiographie Thorax**
- **Bilan biologique** : Gaz du sang artériels, lactates, ionogramme sanguin, BHC, troponine, CPK, NFS, hémostase, urée, créat
- **ETT**
- **Coronarographie** : doit être réalisée en urgence chez tout patient ayant survécu à un ACR sans origine extra-cardiaque évidente (causes coronariennes fréquemment en cause +++)
- **TDM cérébrale**

ETIOLOGIES DES ACR

CARDIAQUES (60%)
- Troubles du rythme ventriculaire ++ : TV, FV, torsade de pointe
- Troubles de conduction auriculo-ventriculaire : dissociation AV complète
- Insuffisance cardiaque : IDM, CMD
- Adiastolie : tamponnade
- Médicament : diurétiques, potassium, anti-arythmiques

RESPIRATOIRES (20%)
- Asphyxie : plaie thorax, OAP massif, AAG, PNP sévère
- Mécanique : inhibition des mouvements respiratoires : IMV, AVC du tronc
- Obstruction des VAS : corps étranger, œdème laryngé

CIRCULATOIRES (20%)
- Hypovolémie : état de choc, anémie, fuite capillaire
- Surcharge barométrique : embolie pulmonaire, graisseuse ou gazeuse, HTA gravidique
- Tamponnades : liquidiennes ou gazeuses

ANGINE DE POITRINE ET INFARCTUS DU MYOCARDE

Pr Gérald Vanzetto
CHU de Grenoble, clinique universitaire de cardiologie, 38043 Grenoble Cedex 7, France
gvanzetto@chu-grenoble.fr

OBJECTIFS

DIAGNOSTIQUER une angine de poitrine et un infarctus du myocarde.

IDENTIFIER les situations d'urgence et **PLANIFIER** leur prise en charge.

ARGUMENTER l'attitude thérapeutique et **PLANIFIER** le suivi du patient.

DÉCRIRE les principes de la prise en charge au long cours.

La maladie coronaire est dans l'immense majorité des cas due au développement de plaques athéromateuses au sein de la paroi artérielle coronaire. Elle se présente sous deux grandes formes cliniques de physiopathologie différente : l'angor stable d'effort et les syndromes coronaires aigus (SCA) avec et sans sus-décalage du segment ST (ST+ et non ST+). À ces deux principales formes liées à un événement athéromateux s'ajoute une forme plus rare de physiopathologie différente : l'angor spastique (Printzmétal).

Physiopathologie et formes anatomo-cliniques (fig.1)

La plaque athéromateuse est initialement constituée d'un cœur lipidique, d'une chape fibreuse et de cellules inflammatoires. Elle peut être le siège de fractures ou de fissurations, surtout si elle est « jeune » (chape fibreuse mince, cœur lipidique important, forte inflammation : plaque « instable » ou « vulnérable »). À l'opposé, le stade évolué est constitué de plaques anciennes, fibreuses, plus ou moins calcifiées, pouvant être le siège d'érosions. Dans les deux cas, l'altération de la plaque induit la formation d'un thrombus intracoronaire, qui peut suivre schématiquement quatre modalités évolutives :

– 1) se lyser *in situ* et/ou subir une transformation fibreuse contribuant à la progression de la plaque ; c'est le cas le plus fréquent, sans conséquence immédiate ;
– 2) réduire brutalement le diamètre artériel sans l'occlure complètement, donnant une ischémie myocardique en cas d'augmentation même modérée des besoins myocardiques en oxygène. L'expression clinique est en général un syndrome coronaire aigu non ST+ sans élévation de la troponine ou angor instable ;
– 3) emboliser en distalité, occasionnant occlusions capillaires et nécroses focales ; c'est le mécanisme des syndromes coronaires aigus non ST+ avec élévation de la troponine ou infarctus non ST+ ;
– 4) occlure totalement et soudainement l'artère, causant une nécrose extensive : c'est le syndrome coronaire aigu ST+ ou infarctus ST+.

Parallèlement à ces événements aigus, l'accumulation progressive de dépôts lipidiques et la cicatrisation des lésions rompues sont responsables de la progression de la plaque, pouvant conduire à une sténose responsable d'une ischémie myocardique d'effort : c'est l'angor stable.

Les conséquences myocardiques varient en fonction de ces formes anatomo-cliniques :

– 1) une sténose fixe occasionne une ischémie myocardique transitoire réversible sans nécrose ;
– 2) une occlusion aiguë est responsable d'une nécrose dont l'étendue est fonction de la durée de l'occlusion, l'existence de collatérales, et la localisation de la thrombose ; cette nécrose irréversible entraînera une perte de fonction contractile ventriculaire gauche et donc une baisse de la fraction d'éjection ;
– 3) enfin, une occlusion capillaire embolique induira une nécrose rudimentaire, se traduisant par une élévation de la troponine, le plus souvent sans conséquence sensible sur le ventricule gauche.

Angor stable

Il survient exclusivement à l'effort et traduit une ischémie myocardique, ou inadéquation entre les besoins myocardiques (oxygène) et le débit sanguin coronaire, liée à la réduction fixe du calibre artériel secondaire à une sténose.

Diagnostic positif

L'interrogatoire recherche les facteurs de risque de maladie athéromateuse : antécédents personnels et familiaux, diabète, dyslipidémie, hypertension artérielle, tabagisme, sédentarité.

L'analyse de la sémiologie fonctionnelle est capitale, afin d'identifier les caractéristiques typiques de la douleur angineuse : siège rétrosternal en barre horizontale, parfois vertical le long du sternum, rarement précordial ; irradiation dans le bras gauche, parfois les deux, jusqu'aux poignets, à la face antérieure du cou, la mandibule ; caractère constrictif (sensation d'étau). Elle survient exclusivement à l'effort, typiquement la marche en côte, par temps froid contre le vent. Elle impose l'arrêt et cède en 1 à 2 minutes au repos ou après prise de trinitrine sublinguale. Le diagnostic peut être plus difficile en cas d'atypies : siège épigastrique, brachial, mandibulaire isolé.

TABLEAU 1

L'épreuve d'effort

Contre-indications

- syndrome coronaire aigu récent confirmé
- troubles du rythme ventriculaire graves ou fibrillation atriale rapide
- hypertension artérielle > 220-120 mmHg
- insuffisance cardiaque décompensée
- sténose connue du tronc commun gauche
- rétrécissement aortique serré symptomatique
- myocardiopathie obstructive

Non-indication

- sujet très âgé, invalide, problème orthopédique
- anomalies électrocardiographiques de repos gênant l'interprétation (bloc de branche gauche)

Critères d'arrêt

- intolérance à l'effort (hypotension).
- hypertension artérielle sévère (pression artérielle systolique > 220 mmHg)
- trouble du rythme ventriculaire ou passage en fibrillation atriale
- apparition d'un sus-décalage du segment ST
- critères de positivité atteints
- fréquence maximale théorique atteinte (FMT = 220 – âge)

Test positif

- douleur thoracique

et/ou

- sous-décalage du segment ST ou horizontal ou descendant d'au moins 1 mm d'amplitude et durant au moins 0,06 s après le point J

Test négatif

- absence de douleur

et absence de modification du segment ST
et fréquence cardiaque atteinte > 85 % FMT

Les symptômes peuvent être absents : c'est l'ischémie myocardique asymptomatique, détectée sur les tests fonctionnels de dépistage chez des patients avec facteurs de risque (diabétiques surtout).

L'examen clinique est souvent normal, mais peut retrouver des facteurs de risque « observables » (surcharge pondérale, hypertension artérielle), une autre localisation athéromateuse (diminution ou abolition de pouls, souffle artériel), et des complications (insuffisance cardiaque). Il recherche un souffle cardiaque, en particulier un rétrécissement aortique potentiellement responsable d'angor fonctionnel.

L'électrocardiogramme à distance d'une crise est le plus souvent normal, sauf chez les patients aux antécédents d'infarctus. En percritique ou au décours immédiat d'une crise, il objective un sous-décalage du segment ST plus ou moins étendu, mais sa normalité n'exclut pas le diagnostic.

Les tests fonctionnels ont une place clé. L'électrocardiogramme d'effort est l'examen de première intention si le patient est apte à réaliser un effort et s'il n'existe pas de bloc de branche gauche qui rendrait le test ininterprétable. Positif, il permet de poser le diagnostic et d'évaluer le seuil et la tolérance de l'ischémie (**tableau 1**).

Une échocardiographie ou une scintigraphie myocardique de stress (effort, dipyridamole, ou dobutamine) peuvent être réalisées en seconde intention si l'épreuve d'effort est ininterprétable ou non diagnostique, ou en première intention si le patient est inapte à l'effort du fait de comorbidités, ou si l'électrocardiogramme de repos est ininterprétable. Ces examens diagnostiquent l'ischémie et sa topographie, et évaluent le pronostic (étendue de l'ischémie).

La coronarographie a peu d'indications diagnostiques (tests fonctionnels litigieux ou discordants) et est le plus souvent réalisée à visée pronostique et préthérapeutique chez un patient restant symptomatique sous traitement médical ou en cas de critère de mauvais pronostic.

Pronostic

Il est fonction de la sévérité des symptômes, de l'étendue de l'ischémie myocardique, du seuil ischémique, de la diffusion des lésions coronaires, de la fonction ventricule gauche, et de la qualité de la prise en charge des facteurs de risque cardiovasculaires. Les facteurs de mauvais pronostic (risque élevé de décès ou d'infarctus) sont résumés dans le **tableau 2**.

Traitement

Il doit associer dans tous les cas :

– les médicaments réduisant la morbi-mortalité, sauf contre-indication : β-bloquants, antiagrégants plaquettaires, statines, et inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine. Leurs règles de prescription sont résumées dans le **tableau 3** ;

– la correction des facteurs de risque : régime hypolipidique + hypocalorique, sevrage tabagique, lutte contre la sédentarité, traitement d'éventuels diabète ou hypertension artérielle associés. Les objectifs thérapeutiques sont un LDL cholestérol < 0,8 g/L

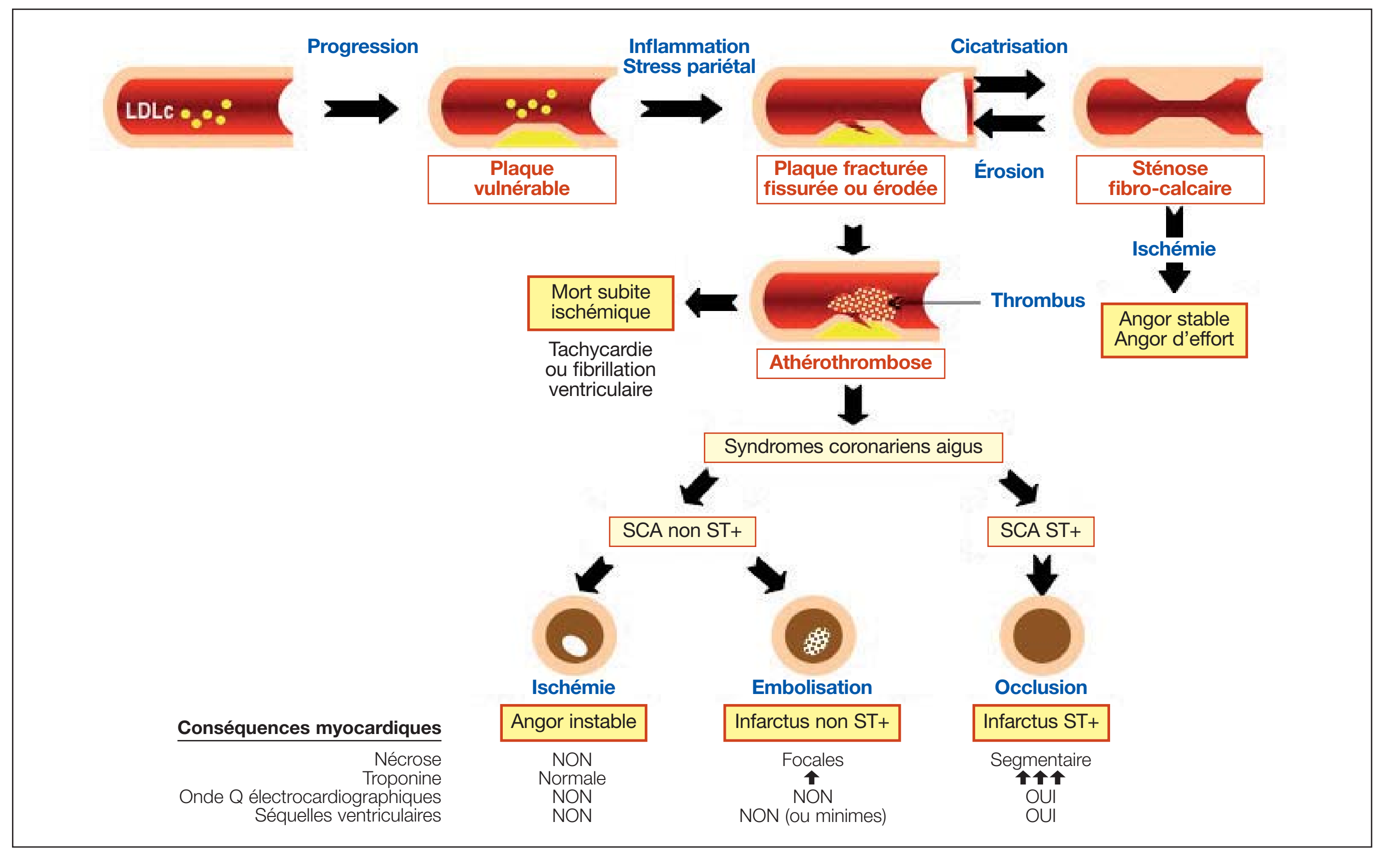


FIGURE 1 Représentation schématique de la progression de la maladie athéromateuse coronaire et de ses conséquences physiopathologiques intra-artérielles en fonction des différentes formes anatomo-cliniques.

(recommandations 2007), une pression artérielle < 140-90 mmHg, et une hémoglobine glyquée < 6,5 %. Ces deux premiers points définissent le classique « BASIC » (β-bloquant + antiagrégants + statines + inhibiteurs de l'enzyme de conversion + correction des facteurs de risque) ;
– des dérivés nitrés sublinguaux pour le traitement de la crise, et une information sur leur utilisation : prise en position assise ou couchée, deux bouffées maximum espacées de 10 minutes, et appel au centre 15 en cas de persistance de la douleur après 20 minutes ;
– une éducation du patient : pathologie, traitement, observance, conduite à tenir en cas d'aggravation des symptômes.

Une revascularisation myocardique par angioplastie percutanée ou pontage coronarien est proposée sur des critères fonctionnels ou pronostiques (**tableau 4**).

Prise en charge au long cours

En l'absence d'évolutivité, elle comporte une visite trimestrielle chez le généraliste et semestrielle ou annuelle chez le cardiologue. On s'assure de l'observance aux règles hygiéno-diététiques (sevrage tabagique ++) et au traitement médical, de l'absence d'effets indésirables ou d'évolutivité ischémique ou hémodynamique (signes d'insuffisance cardiaque). La surveillance du bilan lipidique, de la kaliémie, de la créatininémie et de l'électrocardiogramme est semestrielle. Une épreuve d'effort est réalisée tous les 1 à 2 ans. Il convient de rechercher également d'autres localisations de la maladie athéromateuse.

Angor spastique (Printzmétal)

Il s'agit d'une forme rare de maladie coronaire dont il ne faut retenir que les points clés :
– il s'agit d'un spasme coronaire sur une artère saine ou plaque athéromateuse non sténosante ;
– les crises surviennent au repos, volontiers en milieu de nuit ;
– l'électrocardiogramme percritique observe un sus-ST transitoire, résolutif après nitrés sublinguaux ;
– le diagnostic repose sur un test de provocation à la méthylergométrine percoronarographie ;
– le traitement associe deux antagonistes calciques, et les β-bloquants sont formellement contre-indiqués car ils favorisent le spasme ;
– les principaux risques évolutifs sont les troubles de conduction ou du rythme ventriculaires percritiques, potentiellement fatals.

Syndromes coronaires aigus sans sus-décalage du segment ST (non ST+)

Ce terme regroupe deux entités : l'angor stable (syndrome coronarien aigu non ST+ sans élévation de troponines) et l'infarctus non ST+.

Diagnostic

L'interrogatoire permet à lui seul le diagnostic de syndrome coronaire aigu. Les caractéristiques de la douleur sont identiques à l'angor stable – avec les mêmes possibles formes atypiques – mais les circonstances de survenue sont différentes, traduisant le caractère évolutif de l'affection. On décrit 4 présentations cliniques classiques :

TABLEAU 2

Critères de mauvais pronostic dans l'angor stable d'effort

Clinique
- angor invalidant de moindre effort sous traitement

Électrocardiogramme d'effort
- seuil ischémique bas (pour une fréquence cardiaque < 120 battements par minute)
- sous-décalage du segment ST > 2 mm
- troubles du rythme ventriculaire
- chute tensionnelle
- persistance d'un sous-ST après 4 min de récupération

Échographie de stress
- anomalies contractiles intéressant plusieurs segments ventriculaires gauches

Scintigraphie myocardique
- anomalies perfusionnelles ischémiques intéressant plus de 15 % du ventricule gauche

Fonction ventriculaire gauche
- fraction d'éjection ventriculaire gauche < 40 %

Coronarographie
- sténose du tronc commun gauche
- sténose de l'artère interventriculaire antérieure proximale
- sténoses tritronculaires (artère interventriculaire antérieure + circonflexe + coronaire droite)
- atteinte coronaire diffuse (multiples sténoses sur l'ensemble du réseau)

Thérapeutique
- mauvais contrôle des facteurs de risque (hypertension artérielle, diabète, dyslipidémie)
- poursuite du tabagisme
- mauvaise observance

– angor s'aggravant chez un patient coronarien stable : c'est l'angor accéléré ou crescendo ;
– angor débutant depuis moins d'un mois et d'emblée sévère chez un patient préalablement asymptomatique : c'est l'angor de novo ;
– crise angineuse prolongée souvent de repos, régressive spontanément ou après prise de dérivés nitrés sublinguaux : c'est l'insuffisance coronarienne aiguë ;
– angor sévère après un infarctus : c'est la menace d'extension d'un infarctus récent.

Les formes atypiques ne doivent pas faire écarter le diagnostic, et la règle est d'hospitaliser tout patient présentant une symptomatologie évocatrice de syndrome coronarien aigu pour affirmer ou infirmer le diagnostic.

L'examen clinique est habituellement normal, peut identifier d'autres localisations de l'athérome, et recherche des signes d'insuffisance cardiaque ou exceptionnellement un souffle d'insuffisance mitrale transitoire par ischémie d'un pilier valvulaire.

Un électrocardiogramme 12 dérivations doit être pratiqué en urgence devant toute suspicion de syndrome coronaire aigu, et répété à la 6e et à la 24e heure, et en cas de récidive douloureuse. L'électrocardiogramme percritique montre en général un sous-décalage du segment ST, horizontal ou descendant. Exceptionnellement peut-être observé un sus- décalage de ST transitoire régressif spontanément ou après dérivés nitrés, témoignant soit d'un spasme coronaire (angor spastique) soit une occlusion thrombotique brève et réversible. Enfin, il peut rester normal pendant la crise, ce qui ne permet en aucun cas d'exclure le diagnostic. L'électrocardiogramme postcritique peut soit être normal, soit objectiver un sous-ST ou des ondes T négatives profondes et symétriques (**fig. 2**).

L'existence d'un bloc de branche gauche rendra l'électrocardiogramme ininterprétable, sauf si l'on observe des modifications par rapport à un tracé de référence.

Les troponines T et I sont des marqueurs spécifiques de nécrose myocardique. Elles sont détectables dans les 3 à 6 heures suivant la constitution de la nécrose, atteignent leur pic à la 24e-48e heure, et se normalisent en 4 à 5 jours. Leur dosage doit être réalisé dès la prise en charge et répété 3 à 6 heures plus tard. Il permet d'affiner le diagnostic de SCA non ST+ entre angor instable (troponines négatives) et infarctus non ST+ (cinétique croissante puis décroissante). Les troponines ont aussi une valeur pronostique, le risque de décès ou d'évolution vers l'infarctus ST+ étant plus élevé en cas de positivité.

Si une élévation des troponines traduit toujours une nécrose myocardique, elle n'est pas forcément synonyme de maladie coronarienne. Il faut alors, en fonction du contexte clinique, savoir identifier les autres causes de « troponinémie » :
– toxique : chimiothérapie cardiotoxique, intoxication au CO… ;
– traumatique : contusion myocardique, cardioversion électrique… ;
– ischémie fonctionnelle : troubles du rythme ventriculaires ou supraventriculaires prolongés, hypoxie sévère ;

Angine de poitrine et infarctus du myocarde

POINTS FORTS À RETENIR

La douleur angineuse et l'électrocardiogramme sont les deux éléments clés du diagnostic de maladie coronaire.

La forme chronique est l'angor stable, secondaire à une sténose fixe responsable d'ischémie d'effort transitoire. Son diagnostic repose avant tout sur les tests fonctionnels.

Les trois formes de syndromes coronaires aigus sont secondaires à une plaque compliquée de thrombus : l'angor instable résulte d'ischémies sévères sans nécrose, l'infarctus non ST+ correspond à des micro-embolisations capillaires et à des nécroses focales, l'infarctus ST+ correspond à une occlusion artérielle aiguë et totale, et à une nécrose extensive.

La troponine est le marqueur le plus spécifique de nécrose myocardique, mais peut être élevée dans de nombreuses autres circonstances que les syndromes coronaires aigus.

Les marqueurs biologiques de nécrose n'ont aucune place dans le diagnostic initial d'infarctus ST+ évolutif. La priorité est la reperfusion de l'artère responsable en urgence extrême (par angioplastie ou thrombolyse intraveineuse) dont l'indication doit être posée sur la clinique et l'électrocardiogramme.

Les troubles du rythme ventriculaires et l'insuffisance cardiaque gauche sont les complications les plus fréquentes des syndromes coronaires aigus.

Le traitement de tout coronarien associe une éradication des facteurs de risque et sauf contre-indication, des β-bloquants, antiagrégants plaquettaires, statines, et inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine.

La bithérapie antiplaquettaire par aspirine + clopidogrel ou prasugrel n'est justifiée que dans l'année qui suit un syndrome coronaire aigu ou après la pose d'une endoprothèse coronaire.

L'éducation thérapeutique est indispensable à une bonne prise en charge de la maladie (connaissance du traitement, observance, règles hygiéno-diététiques, conduite à tenir en cas de douleur angineuse aiguë).

– hémodynamique : poussée hypertensive, insuffisance cardiaque décompensée, hypertension artérielle pulmonaire, embolie pulmonaire grave ;
– inflammatoire : myocardite, dissection aortique, sepsis grave, maladie inflammatoire… ;
– autres : insuffisance rénale, cirrhose hépatique, accident vasculaire cérébral massif…

L'échocardiographie permet d'éliminer d'éventuels diagnostics différentiels (syndrome aortique aigu, péricardite, embolie pulmonaire…), de rechercher une anomalie de la cinétique régionale ventricule gauche (pathognomonique), d'évaluer la fraction d'éjection ventricule gauche, et de diagnostiquer d'éventuelles complications.

Les tests fonctionnels sont contre-indiqués, sauf dans les formes à bas risque, où ils peuvent être réalisés après 48 heures de stabilisation à titre d'évaluation pronostique.

La coronarographie est la règle, soit d'emblée le plus souvent dans les formes à risque élevé ou intermédiaire, soit après tests fonctionnels dans les formes à bas risque (*v. infra*).

Évaluation pronostique

Elle va conditionner les mesures thérapeutiques et fait appel au calcul de « scores de risque » plus ou moins complexes (le plus répandu étant le score GRACE). En pratique, on classe plus simplement les syndromes coronaires aigus non ST+ en risque bas, intermédiaire ou élevé de décès ou d'évolution vers un infarctus ST+. Le **tableau 5** résume cette stratification ainsi que les stratégies thérapeutiques qui en découlent.

Traitement

1. Mesures générales

Le patient doit être hospitalisé en urgence en unité de soins intensifs cardiologiques (USIC), avec mise en place de deux voies veineuses périphériques et d'un monitorage (électrocardiogramme, pression artérielle non invasive, saturation). L'administration d'oxygène par voie nasale ne doit pas être systématique, mais uniquement en cas de $SaO_2 < 95$ %.

2. Traitement médicamenteux

Lutte contre le thrombus : elle fait appel aux associations d'antiagrégants plaquettaires et aux anticoagulants, administrés dès le diagnostic posé ou fortement suspecté. Le choix des associations thérapeutiques doit prendre en compte les contre-indications (insuffisance rénale notamment), le risque hémorragique (personne âgée, petit poids, antécédents hémorragiques), et le niveau de risque du syndrome coronaire aigu. Les anti-GP2b3a sont des antiagrégants plaquettaires IV de seconde intention utilisés en salle de cardiologie interventionnelle (ou en unité de soins intensifs cardiologiques ou USIC quelques heures avant la coronarographie) dans les syndromes coronaires aigus à très haut risque, notamment en cas de volumineux thrombi intracoronaires (abciximab ou Réopro, eptifibatide ou Intégrilin, tirofiban ou Agrastat). Ils tendent à être remplacés par la bivalirudine ou Angiox, d'efficacité comparable avec un risque hémorragique moindre. Le **tableau 5** résume les indications de ces traitements (Société européenne de cardiologie 2011).

Lutte contre l'ischémie : la prescription de dérivés nitrés IV est réservée aux cas d'hypertension artérielle et d'insuffisance cardiaque gauche (Risordan 1 à 3 mg/h au pousse-seringue selon la pression artérielle). Les β-bloquants sont prescrits dans les douze premières heures par voie orale, en l'absence d'insuffisance cardiaque ou de contre-indication (mêmes règles de prescription que l'angor stable).

TABLEAU 3

Médicaments de l'angor stable

Exemples et posologies journalières	Principales contre-indications	Principaux effet indésirables	Remarques
Antiagrégants plaquettaires			
▮ Aspirine 75 mg	▮ saignement actif ▮ ulcère gastroduodénal évolutif	▮ intolérance digestive (rare à ces posologies) ▮ saignements	*◗ Monothérapie par aspirine dans la majorité des cas.* *◗ Monothérapie par clopidogrel chez les sujets à très haut risque (polyvasculaire).* *◗ Bithérapie aspirine + clopidogrel dans 3 cas seulement :* *→ pendant 1 an après un syndrome coronaire aigu* *→ pendant 1 an après stent coronaire pharmaco-actif* *→ pendant 1 mois après un stent inerte* *◗ Le prasugrel n'a pas d'indication dans l'angor stable.*
▮ Clopidogrel 75 mg	▮ saignement actif ▮ ulcère gastroduodénal évolutif ▮ accident vasculaire cérébral ischémique < 7 jours	▮ saignements	
β-bloquants			
▮ Aténolol 100 mg ▮ Métoprolol 200 mg ▮ Bisoprolol 10 mg	▮ asthme-bronchopneumopathie chronique obstructive sévère ▮ insuffisance cardiaque non stabilisée ▮ bradycardie < 50 batt/min au repos ▮ bloc auriculoventriculaire du 2e ou 3e degré non appareillé ▮ hypotension sévère ▮ angor de Printzmétal ▮ maladie ou syndrome de Raynaud	▮ lipothymie ▮ bradycardie extrême ou troubles conductifs ▮ hypotension (orthostatique++) ▮ décompensation d'une bronchopneumopathie chronique obstructive ▮ décompensation d'une insuffisance cardiaque ▮ syndrome de Raynaud ▮ asthénie, troubles de l'érection	*◗ La posologie est en fait à adapter en fonction de la fréquence cardiaque qui doit être :* *→ entre 50 et 60 batt/min au repos* *→ < 130 batt/min à l'effort.*
Statines			
▮ Simvastatine 10-40 mg ▮ Pravastatine 10-40 mg ▮ Atorvastatine 10-80 mg ▮ Rosuvastatine 5-20 mg	▮ hépatopathie évolutive ▮ affection musculaire (myopathie) ▮ insuffisance rénale (clairance < 30 mL/min)	▮ myalgies ▮ rhabdomyolyse (exceptionnelle) ▮ hépatite médicamenteuse	*◗ La posologie dans l'angor stable est la dose minimale nécessaire pour obtenir un taux de LDL < 0,80 g/L.* *▮ CPK, ASAT, ALAT doivent être normales avant introduction.* *▮ La surveillance des CPK n'est pas recommandée en l'absence de symptômes, mais uniquement en cas de myalgies : un taux supérieur à 5 fois la normale impose l'arrêt.* *◗ Un dosage des ASAT, ALAT est recommandé à 3 mois de traitement. Un taux supérieur à 3 fois la normale impose l'arrêt.*

TABLEAU 3

Médicaments de l'angor stable *(suite)*

Exemples et posologies journalières	Principales contre-indications	Principaux effet indésirables	Remarques
Inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine			
▮ Ramipril 10 mg ▮ Périndopril 10 mg ▮ Trandolapril 4 mg	▮ angio-œdème ▮ hypotension sévère ▮ hyperkaliémie ▮ sténose bilatérale des artères rénales	▮ hypotension ▮ toux ▮ insuffisance rénale ▮ hyperkaliémie	◗ *L'insuffisance rénale n'est pas une contre-indication, mais une élévation de la créatinine doit faire reconsidérer ou stopper le traitement.* ◗ *Surveillance régulière de la créatinémie et de la kaliémie.* ◗ *En cas de toux, il est possible de substituer aux inhibiteurs de l'angine de conversion un inhibiteur des récepteurs à l'angiotensine.* ◗ *Les inhibiteurs de l'angine de conversion sont recommandés chez tous les coronariens. En pratique, utilisés en cas d'hypertension artérielle, diabète, antécédents de pontage, dysfonction ventriculaire gauche ou insuffisance cardiaque, et après un syndrome coronaire aigu.*
Antagonistes calciques			
▮ Vérapamil 120-240 mg ▮ Diltiazem 180 mg	▮ insuffisance cardiaque non stabilisée ▮ bradycardie < 50 batt/min au repos ▮ bloc auriculoventriculaire du 2e ou 3e degré non appareillé ▮ hypotension sévère	▮ lipothymie ▮ bradycardie extrême ou troubles conductifs ▮ hypotension (orthostatique ++) ▮ flush cutanés ▮ œdème des membres inférieurs	◗ *Ils sont utilisés :* → *en alternative aux ß-bloquants en cas d'intolérance ou contre-indication à ces derniers ;* → *traitement de l'angor spastique.* ◗ *Leur association avec un β-bloquant est formellement contre-indiquée.* ◗ *Ils sont contre-indiqués à la phase aiguë de l'infarctus ST+.*
Ivabradine			
▮ Ivabradine 10-15 mg	▮ bradycardie < 60 batt/min au repos	▮ éblouissement aux changements de luminosité	◗ *Bradycardisant pur n'agissant que sur le nœud sinusal avec effet uniquement chez un patient en rythme sinusal.* ◗ *Alternative aux ß-bloquants en cas de contre-indication ou intolérance à ces derniers.* ◗ *Pour toutes les molécules, ne pas oublier qu'une allergie connue et documentée constitue une contre-indication.*

Stabilisation de la lésion coronaire responsable : la coronarographie permet d'identifier la lésion coupable du syndrome coronaire aigu et de la traiter. Lorsque la lésion induit une sténose > 50 % et/ou que le flux dans l'artère n'est pas normal, l'angioplastie est pratiquée dans la foulée de la coronarographie, avec pose d'un stent. En cas d'atteinte pluritronculaire, on oriente le patient vers un pontage (*v.* **tableau 4**).

Mesures de prévention secondaire : les statines sont introduites rapidement à forte dose (par exemple Atorvastatine 80 mg), et les inhibiteurs de l'enzyme de conversion secondairement, en général 24 à 48 heures après la coronarographie pour limiter le risque d'insuffisance rénale, là encore selon les même règles de prescription que dans l'angor stable.

Traitement de sortie et prise en charge au long cours

Ils sont identiques à celui de l'angor stable (BASIC + nitrés sublinguaux). La seule particularité est l'association de deux anti-agrégants plaquettaires (généralement aspirine + clopidogrel) pour une durée de 1 an.

Syndromes coronaires aigus avec sus-décalage du segment ST

Le syndrome coronaire aigu -ST+ ou infarctus ST+ est défini par la présence d'une douleur angineuse de plus de 20 minutes associée à un sus-décalage persistant du segment ST (c'est-à-dire non régressif après la prise de dérivés nitrés sublinguaux). Il résulte de l'occlusion soudaine d'une artère coronaire cause de nécrose myocardique transmurale, extensive, et irréversible, justifiant la mise en œuvre immédiate d'une stratégie de reperfusion.

Diagnostic

Il repose, pour prendre une décision thérapeutique, sur les seuls interrogatoires et électrocardiogramme. Les autres examens sont réalisés après la mise en œuvre des méthodes de reperfusion qu'ils ne doivent en aucun cas retarder.

La douleur est typiquement angineuse, très intense, survient au repos ou au décours immédiat d'un effort, est prolongée (> 20 min) et trinitro-résistante. Elle est souvent accompagnée de signes neurovégétatifs (sueurs, éructations, nausées, vomissements). Elle peut parfois être trompeuse : simple brûlure, épigastrique (infarctus inférieur) ou dorsale. Elle peut être absente ou très modérée, chez les sujets âgés ou diabétiques, l'infarctus étant découvert tardivement sur un électrocardiogramme de routine ou révélé par une complication.

L'examen recherche des complications : signes d'insuffisance cardiaque gauche (infarctus antérieur) ou droite (extension au ventricule droit), souffle cardiaque évoquant une complication mécanique, hypotension, signes de choc. Une fébricule aux alentours de 38 °C est présente à la 6e-8e heure et persiste durant 24-48 heures, traduisant une réaction inflammatoire.

L'électrocardiogramme met en évidence le sus-décalage du segment ST > 1 mm dans les dérivations frontales et > 2 mm dans les dérivations précordiales, dans au moins 2 dérivations. Il est horizontal ou légèrement convexe vers le haut, et englobe la fin du QRS et de l'onde T (« dôme de Pardee »). Il apparaît dans les premières minutes suivant l'occlusion artérielle, précédé d'une onde T ample et pointue au stade hyperprécoce. Il permet à lui seul de poser avec une quasi-certitude le diagnostic. Sa localisation définit la topographie de l'infarctus : septal (V1 ± V2), antérieur (V2, V3, V4), antérieur étendu (V1 à V6 ± DI – aVL), latéral (D1-VL latéral haut, V5-V6 latéral bas), inférieur (D2-D3-aVf), postérieur (V7-V8-V9). Il peut être masqué par un bloc de branche gauche lorsqu'il intéresse les dérivations V1-,V3 ; aussi un bloc de branche gauche récent ou non connu a valeur de sus-décalage de ST dans ce contexte. Le sous-ST en miroir est un signe inconstant, observé dans les dérivations antérieures dans les infarctus postérieurs ou inférieurs. L'évolution se fait vers une normalisation du segment ST, tandis que l'onde T se négative. Cette évolution peut prendre 12 à 24 heures (voire plus) en l'absence de reperfusion, quelques minutes en cas de reperfusion complète (**fig. 3** et **tableau 6**). Dans la majorité des cas, la repolari-

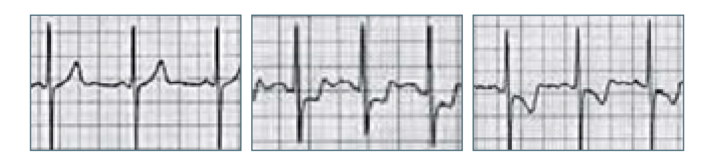


FIGURE 2 Aspects électrocardiographiques per- et postcritique rencontrés dans les syndromes coronaires non ST+. De gauche à droite : tracé normal, sous-décalage du segment ST, ondes T négatives et profondes.

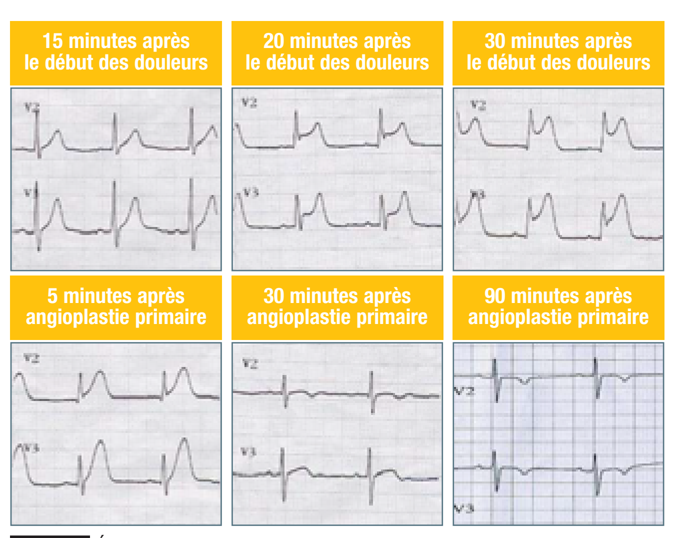


FIGURE 3 Évolution typique des troubles de la repolarisation dans un infarctus antérieur ST+ aigu ; depuis les premières minutes suivant la douleur (onde T géante, puis sus-décalage progressif du segment ST jusqu'à l'onde de Pardee) et après reperfusion par angioplastie coronaire (diminution puis disparition rapide du sus-ST, négativation précoce des ondes T).

sation (ST et onde T) se normalise dans les semaines suivantes, la persistance du sus-décalage de ST au-delà d'une semaine devant faire évoquer un anévrisme ventriculaire gauche. L'onde Q large (> 0,04 s) et profonde (> 1/3 de l'amplitude du QRS) apparaît entre la 6e et la 12e heure, parfois plus précocement (thrombose proximale d'une artère sans collatéralité), signe la nécrose constituée, et persiste indéfiniment.

Les marqueurs biologiques ne peuvent contribuer au diagnostic et à la prise en charge thérapeutique initiaux puisque trop tardifs. Ils confirment rétrospectivement la nécrose et évalueront son étendue. Le dosage des marqueurs non spécifiques (ASAT, ALAT, LDH, myoglobine) n'est plus recommandé. La créatinine kinase totale (CK), également non spécifique, est dosée car assez bien corrélée à la taille de l'infarctus. Son élévation est observée à la 6e heure, son pic à la 36e heure, sa normalisation entre le 3e et le 6e jour. Son isoforme CK-MB est spécifique du myocarde et suit la même cinétique. La troponine est le marqueur le plus fiable et constitue la référence diagnostique. Elle s'élève dès la 3e heure et peut rester positive au-delà du 10e jour. Le diagnostic de nécrose est confirmé lorsque ses taux sanguins suivent une cinétique ascendante puis descendante. Le niveau atteint par les marqueurs spécifiques est classiquement corrélé au pronostic, mais cette notion ne s'applique pas si une reperfusion très précoce est obtenue (pic majoré).

Les stigmates biologiques de l'infarctus sont : un syndrome inflammatoire avec élévation de la CRP et de la fibrinogénémie et une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles.

L'échocardiographie est réalisée après la mise en œuvre des méthodes de reperfusion et permet : la localisation de l'infarctus, la mesure de son étendue et de la fraction d'éjection ventricule gauche, une évaluation hémodynamique, et la recherche de complications. Elle est parfois utile en première ligne pour éliminer un diagnostic différentiel (péricardite, embolie pulmonaire grave, dissection aortique).

Les tests fonctionnels n'ont aucune place à la phase initiale et sont formellement contre-indiqués dans les 10 premiers jours.

La coronarographie est la règle dans tous les cas en dehors de très rares exceptions (comorbidités majeures), à la phase aiguë à visée thérapeutique, ou secondairement à visée d'évaluation pronostique.

TABLEAU 4

Revascularisation myocardique dans l'angor stable

Indications

- À visée pronostique (diminution du risque de décès et d'infarctus)
  - → sténose du tronc commun gauche > 50 %
  - → sténoses bitronculaires dont atteinte de l'interventriculaire antérieure proximale
  - → sténoses tritronculaires
  - → ischémie myocardique étendue sur les tests fonctionnels
- À visée fonctionnelle (amélioration des symptômes)
  - → toute sténose > 50 % symptomatique avec angor résistant au traitement médical ou intolérance au traitement médical

Technique

- Intervention coronaire percutanée ou angioplastie coronaire
  - → dilatation coronaire au ballonnet
  - → Habituellement complétée par l'implantation d'une endoprothèse coronaire (stent) : pharmaco-active en cas de risque élevé de resténose (diabète, petite artère, longue sténose) ; inerte ou nue dans les autres cas (risque de resténose symptomatique < 10 %)
- Pontage coronarien
  - → constitue un « court-circuit » entre l'aorte et l'aval de la sténose coronaire (« *by-pass* »)
  - → pratiqué en général sous circulation extra-corporelle, à cœur arrêté ou battant
  - → de préférence avec greffons artériels (mammaires ou thoraciques internes, gastro-épiploïque, radial)
  - → parfois veineux (veine saphène, dont la longévité est inférieure à celle des greffons artériels)

Choix de la technique

- Intervention coronaire percutanée ou angioplastie coronaire
  - → atteinte mono- ou bitronculaire avec lésions focales propices à l'angioplastie
- Pontage coronarien
  - → atteinte bi- ou tritronculaire avec lésions diffuses, associée ou non à une sténose du tronc commun
- Discussion médico-chirurgicale*
  - → tronc commun isolé, atteinte tritronculaire focale, autres cas

*Le choix entre angioplastie et pontage doit être posé individuellement pour chaque patient lors d'une réunion multidisciplinaire comprenant un chirurgien cardiaque, un cardiologue interventionnel, et un anesthésiste réanimateur.

Traitement à la phase aiguë

1. Prise en charge initiale et décision de la méthode de reperfusion

Dès le diagnostic d'infarctus ST+ évolutif posé, il faut réaliser en urgence une angioplastie primaire ou une thrombolyse par voie intraveineuse. Le choix entre les deux techniques repose sur deux points fondamentaux que sont le délai (= distance) nécessaire à la réalisation de l'angioplastie et l'existence d'une éventuelle contre- indication à la thrombolyse, dont les principales sont :
– une poussée ulcéreuse récente ;
– une intervention chirurgicale récente (générale < 10 jours, vasculaire > 1 mois) ;
– une ponction de gros vaisseaux non comprimables ou une injection intramusculaire récente ;
– tout antécédent d'accident vasculaire cérébral, de malformation vasculaire cérébrale, ou de traumatisme récent ;
– une hypertension artérielle sévère non contrôlée ;
– une insuffisance hépatocellulaire grave ;
– la grossesse et le postpartum immédiat (l'infarctus du myocarde est très rare dans cette situation) ;
– un traitement au long cours par antivitamine-K ou une maladie hémorragique connue.

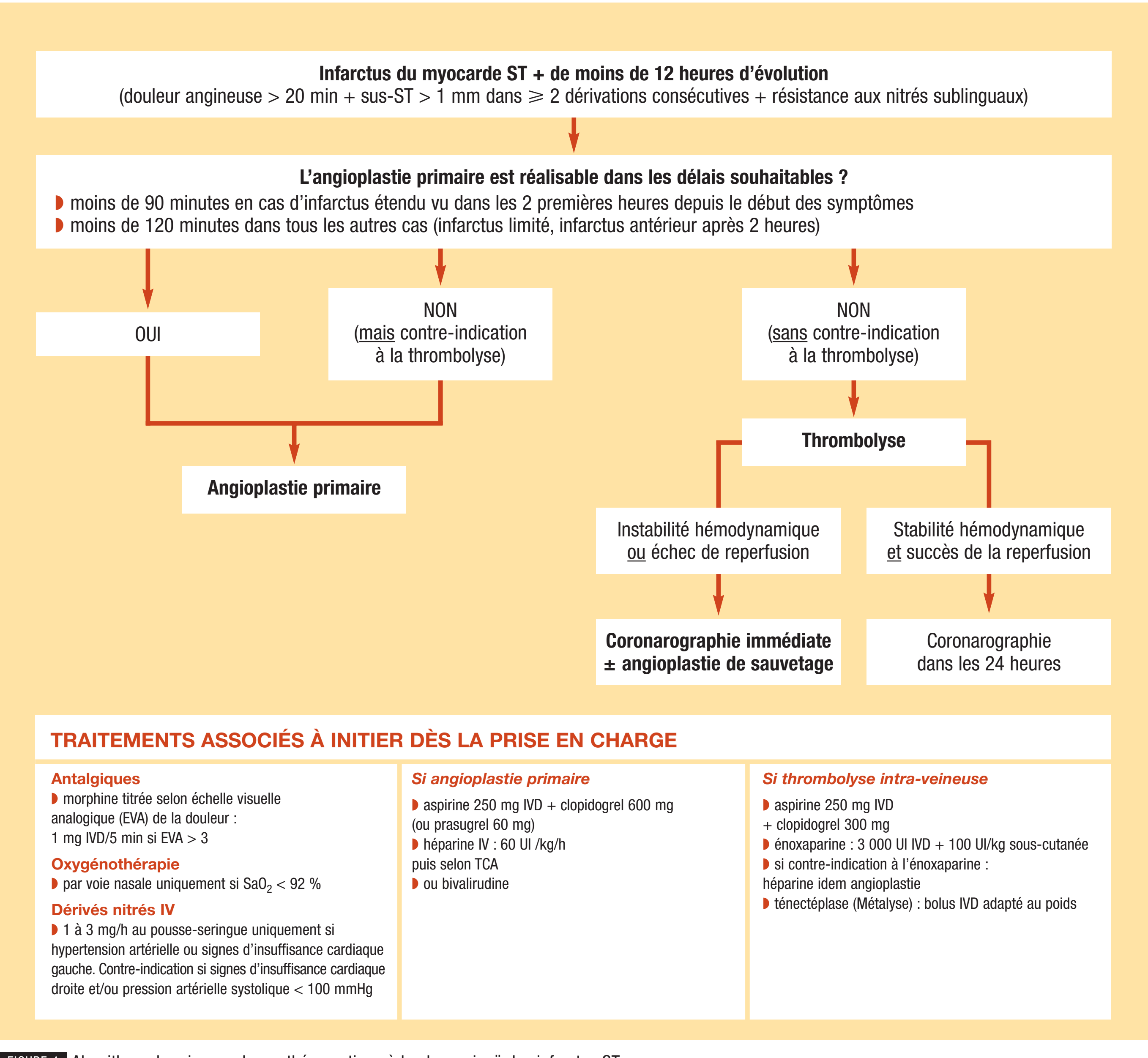


FIGURE 4 Algorithme de prise en charge thérapeutique à la phase aiguë des infarctus ST+.

La **figure 4** résume la stratégie de prise en charge initiale selon les délais et la présence ou non de contre-indications.

2. Mesures générales

Il s'agit d'une urgence thérapeutique, nécessitant une prise en charge et un transport médicalisés (SMUR) vers un centre de cardiologie interventionnelle, avec mise en place de voies veineuses périphériques et d'un monitorage (électrocardiogramme, pression artérielle non invasive, saturation). L'administration d'oxygène par voie nasale ne doit pas être systématique, mais uniquement en cas de SaO_2 < 95 %.

3. Traitement médical (fig. 4)

Il est initié en urgence dès les premières minutes de prise en charge.

La douleur doit être soulagée par l'administration de chlorydrate de morphine titrée en fonction de l'échelle analogique visuelle : 1 à 2 mg IVD toutes les 5 minutes si EVA > 3.

Les dérivés nitrés IV ne sont plus prescrits systématiquement mais uniquement en cas d'hypertension artérielle ou d'insuffisance cardiaque gauche. Ils sont contre-indiqués en cas d'infarctus inférieur avec extension au ventricule droit.

TABLEAU 5

Classification pronostique et stratégie thérapeutique dans les syndromes coronaires aigus non ST+ (Recommandations 2010 Société européenne de cardiologie)

	Risque élevé	Risque intermédiaire	Risque bas
Facteurs pronostiques	■ instabilité ischémique : → angor persistant ou récidivant → modifications persistantes du ST ou de l'onde T ■ instabilité rythmique → extrasystoles ventriculaires nombreuses, pomymorphes, en salve → tachycardie ou fibrillation ventriculaire → fibrillation ventriculaire ■ instabilité hémodynamique → signe d'insuffisance cardiaque gauche → choc cardiogénique	■ élévation des troponines ■ modifications dynamiques du ST ou de l'onde T ■ diabète ■ insuffisance rénale ■ fraction d'éjection < 40 % ■ antécédents d'infarctus, d'angioplastie ou de pontage	■ absence de récidive douloureuse ■ absence de modifications du segment ST et de l'onde T ■ absence de signes d'insuffisance cardiaque ■ absence d'élévation des troponines
Nombre de facteurs pronostiques	La présence d'un seul facteur pronostique suffit à définir un risque très élevé	La présence de ⩾ 2 facteurs pronostiques ou le score GRACE[1] définissent un risque intermédiaire	La présence de l'ensemble des facteurs pronostiques est nécessaire pour définir un risque bas
Traitement	■ aspirine 250 mg IVD puis 160 mg/jour + clopidogrel 300 à 600 mg en dose de charge *per os* puis 75 mg/j ■ ou + prasugrel 60 mg en dose de charge puis 10 mg/j ■ ou + ticagrelor 180 mg en dose de charge puis 90 mg × 2/j		
Phase aiguë	■ énoxaparine 100 UI/kg x 2/jour sous-cutanée *Si contre-indication[2] : héparine 60 UI/kg IVD (5 000 UI), puis 12 UI/kg/h IVL (1 000 UI/h) IV puis selon TCA* *Discuter bivalirudine[3] ou addition d'anti-GP2b3a en cas de très haut risque ou volumineux thrombus à la coronarographie*		■ fondaparinux 2,5 mg x 1/j *Si contre-indication[4] : héparine*
	■ ß-bloquants : dans les 12 premières heures en l'absence de contre-indication et d'insuffisance cardiaque (exemple : aténolol 100 mg/j ou bisoprolol titré si fraction d'éjection ventriculaire gauche < 40 %) ■ inhibiteurs de l'enzyme de conversion : dans les 24 heures suivant la coronarographie (exemple : périndopril 4 puis 8 mg/j) ■ statines : dans les 12 premières heures à hautes doses (exemple : atorvastatine 80 mg/j) ■ anxiolytiques si nécessaire, inhibiteurs de la pompe à protons pour la prévention de l'ulcère de stress		
Coronarographie et revascularisation	Immédiate	Dans les 48 à 72 heures	Secondaire, ou après réalisation de tests fonctionnels
Traitement de sortie	Il suit les mêmes règles que dans l'angor stable (ß-bloquants, statines, inhibiteurs de l'enzyme de conversion, prise en charge des facteurs de risque) sauf pour les antiagrégants plaquettaires qui doivent être prescrits en bithérapie pendant 1 an : aspirine 75 mg/j + clopidogrel 75 mg/j ou aspirine 75 mg/j + prasugrel[5] 10 mg/j		

1 : Le score de GRACE est un score de risque multifactoriel dont le mode de calcul n'est pas à connaître pour l'ECN.
2 : Les contre-indications à l'énoxaparine sont l'insuffisance rénale et un risque hémorragique élevé (âge > 70 ans, petit poids, antécédents hémorragiques notamment).
3 : La bivalirudine (Angiox) est un inhibiteur direct de la thrombine qui tend à remplacer l'association héparine + antGP2b3a dans les syndromes coronaires aigus non ST+ à risque élevé
4 : Le fondaparinux (Arixtra) est aussi efficace que l'énoxaparine ou l'héparine non fractionnée dans les syndromes coronaires aigus à faible risque, avec un taux d'hémorragies plus faible. Il est contre-indiqué en cas d'insuffisance rénale.
5 : Le prasugrel (Efient) est plus efficace que le clopidogrel pour la réduction des événements cardiovasculaires au long cours. Il doit être évité chez les patients âgés et de petit poids en raison d'un risque hémorragique accru dans cette population. Il est contre-indiqué en cas d'antécédents d'accident vasculaire cérébral.

Les antiagrégants plaquettaires sont administrés en association : aspirine + clopidogrel (ou aspirine + prasugrel en cas d'angioplastie et en l'absence d'antécédent vasculaire cérébral). Ils sont d'emblée associés à un anticoagulant dont le choix se fait en fonction du type de reperfusion et d'éventuelles contre-indications.

Héparine non fractionnée : administrée en bolus de 60 U/kg IVD puis perfusion continue à la posologie de 12 UI/kg/h initial puis adapté au temps de céphaline activée : c'est le traitement de choix en cas d'angioplastie ou en cas de thrombolyse chez les patients présentant une contre-indication aux héparines de bas poids moléculaire (âge > 75 ans et insuffisance rénale).

Énoxaparine : en bolus IV de 3 000 UI relayée par une injection de 100 UI/kg SC toutes les 12 heures. C'est le traitement de choix chez les patients de moins de 75 ans avec fonction rénale normale.

4. Reperfusion en urgence

L'angioplastie primaire consiste au cours d'une coronarographie à traiter l'occlusion par thrombo-aspiration par cathéter, puis dilatation avec implantation d'une endoprothèse (**fig. 5**). L'utilisation d'un anti-GP2b3a (Réopro) ou de bivalirudine (Angiox) est fréquente au cours de l'angioplastie primaire.

La thrombolyse est pratiquée en préhospitalier après avoir éliminé les contre-indications. Deux molécules activatrices tissulaires du plasminogène sont actuellement utilisées à des posologies adaptées au poids du patient, le t-PA ou retéplase (Actilyse) et le TNK-tPA ou ténectéplase (Métalyse). Les critères de succès de la thrombolyse (**tableau 6**) sont évalués pendant le transfert et conditionnent la prise en charge : transfert en USIC et poursuite du traitement médical avec coronarographie dans les 24 heures s'ils sont présents sans équivoque, admission directe en salle de cardiologie interventionnelle pour angioplastie secondaire s'ils sont absents ou douteux.

5. Traitement secondaire

Les β-bloquants seront prescrits dans les 12 premières heures par voie orale, en l'absence de contre-indication. En cas de fonction ventriculaire gauche préservée, on introduit l'aténolol à la posologie de 50 à 100 mg/j. En cas d'insuffisance cardiaque initiale secondairement stabilisée ou de dysfonction ventriculaire gauche, on utilise le bisoprolol à la posologie initiale de 2,5 mg/j, avec incrément progressif en fonction de la tolérance. En cas de contre-indication, il est possible de leur substituer l'ivabradine, les antagonistes calciques étant contre-indiqués à la phase aiguë de l'infarctus. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion sont introduits 24 à 48 heures après la coronarographie afin de prévenir le remodelage ventriculaire et l'évolution vers l'insuffisance cardiaque, à doses croissantes en fonction de la tolérance tensionnelle et rénale (périndopril de 2 à 8 mg/j ou ramipril 2,5 à 10 mg/j). Les statines sont introduites rapidement, à forte dose (p. ex. Atorvastatine 80 mg).

TABLEAU 6

Critères de succès de reperfusion dans l'infarctus ST+ (après angioplastie ou thrombolyse)

Cliniques

- disparition rapide de la douleur
- parfois précédée d'une brève recrudescence douloureuse
- syndrome de reperfusion : bradycardie + hypotension (parfois sévère, rapidement régressif après 1 mg d'atropine IVD)

Électrocardiogramme

- régression rapide de plus de 70 % ou normalisation du sus-ST
- négativation précoce des ondes T

Rythmiques

- extrasystoles ventriculaires nombreuses
- salves de tachycardie ventriculaire
- rythme idio-ventriculaire accéléré

Biologiques

- *pic précoce et normalisation rapide des CPK*

Ce critère tardif est rétrospectif et ne peut donc servir pour prendre la décision d'angioplastie de sauvetage immédiate après échec de thrombolyse.

Diagnostic et prise en charge des complications de la phase aiguë

Les troubles du rythme ventriculaires sont fréquents à la phase initiale, potentiellement responsables des morts subites préhospitalières par tachycardie ou fibrillation ventriculaire. Le rythme idioventriculaire accéléré et les extrasystoles isolées ne justifient en général pas de traitement. Les extrasystoles menaçantes (nombreuses, polymorphes, en doublets ou triplets, phénomènes R sur T) ou les tachycardies ventriculaires seront prévenues en première intention par les β-bloquants. Au besoin, on aura recours à la xylocaïne (1 mg/kg IVD puis 800 à 1 200 mg/24 h en perfusion continue), ou à l'amiodarone IV. La survenue d'une tachycardie ventriculaire soutenue syncopale ou d'une fibrillation ventriculaire justifie bien évidemment d'un choc électrique externe immédiat en plus du traitement médical.

Les troubles du rythme supraventriculaires sont très majoritairement représentés par la fibrillation atriale. Les digitaliques sont contre-indiqués à la phase aiguë et on utilise largement l'amiodarone. En cas de mauvaise tolérance hémodynamique, on réalise une cardioversion sous anesthésie générale.

Le bloc auriculo-ventriculaire est souvent transitoire, assez bien supporté et répondant à l'atropine (0,5 à 1,0 mg IVD) dans l'infarctus inférieur. À l'inverse, le bloc auriculo-ventriculaire de l'infarctus antérieur est en règle mal toléré et justifie la mise en place d'une sonde d'entraînement électrosystolique transitoire, la fréquence cardiaque pouvant être accélérée par l'administration prudente d'isoprénaline (Isuprel) en attendant la pose de la sonde. L'hypervagotonie (bradycardie, hypotension artérielle) est fréquente dans l'infarctus inférieur et répond à l'atropine et au remplissage macromoléculaire.

L'insuffisance cardiaque gauche est un facteur de mauvais pronostic. Elle peut être liée à l'étendue de la nécrose, une complication mécanique, ou être favorisée par un trouble du rythme ou de la conduction. Sa sévérité est définie par la classification de Killip :
– Killip 1 : absence d'insuffisance cardiaque ;
– Killip 2 : crépitants pulmonaires ne dépassant pas les mi-champs pulmonaires ou présence d'un galop ;
– Killip 3 : crépitants pulmonaires dépassant les mi-champs pulmonaires ;
– Killip 4 : choc cardiogénique, défini cliniquement par l'association d'un œdème aigu pulmonaire, d'une hypotension avec pression artérielle systolique < 90 mmHg, d'une oligurie, et de signes d'hypoperfusion périphériques (extrémités froides, marbrures, confusion).

Le choc cardiogénique traduit habituellement une nécrose étendue du ventricule gauche ou une complication mécanique. Son pronostic hospitalier reste très sombre avec une mortalité supérieure à 50 %.

Le **tableau 7** résume les mesures thérapeutiques à mettre en œuvre dans l'insuffisance cardiaque gauche en fonction de la classe Killip.

L'extension au ventricule droit se traduit, chez un patient présentant un infarctus inférieur, par une hypotension artérielle avec signes droits (turgescence jugulaire et reflux hépatojugulaire) sans

œdème pulmonaire. Elle contre-indique l'administration de vasodilatateurs (nitrés) et son traitement associe un remplissage vasculaire prudent et si nécessaire des inotropes (dobutamine).

Les complications mécaniques sont gravissimes, le diagnostic est clinique et échocardiographique, et l'évolution souvent fatale.

La rupture aiguë de la paroi libre du ventricule gauche est responsable d'un collapsus avec dissociation électromécanique le plus souvent rapidement fatal. La rupture subaiguë se traduit par une récidive douloureuse, avec élévation du segment ST, ou par une hypotension artérielle brutale et prolongée. Les signes de tamponnade apparaissent rapidement, et le diagnostic est confirmé par échocardiographie (hémopéricarde) justifiant un geste chirurgical immédiat.

L'association d'un souffle précordial systolique et d'un tableau de choc cardiogénique signe soit une communication interventriculaire aiguë par rupture septale, soit une insuffisance mitrale par dysfonction ou rupture de pilier. Le diagnostic positif et différentiel de ces deux complications est porté par l'échocardiographie. Malgré traitement du choc cardiogénique, contre-pulsion aortique et chirurgie rapide, la mortalité hospitalière reste élevée (40-50 %).

La péricardite précoce est secondaire à la réaction inflammatoire initiale, survient surtout dans les infarctus étendus, se manifeste par une douleur péricarditique classique, un frottement péricardique, et un décollement péricardique traduisant un épanchement à l'échographie. Elle justifie un traitement par aspirine à forte dose et guérit en général en quelques jours.

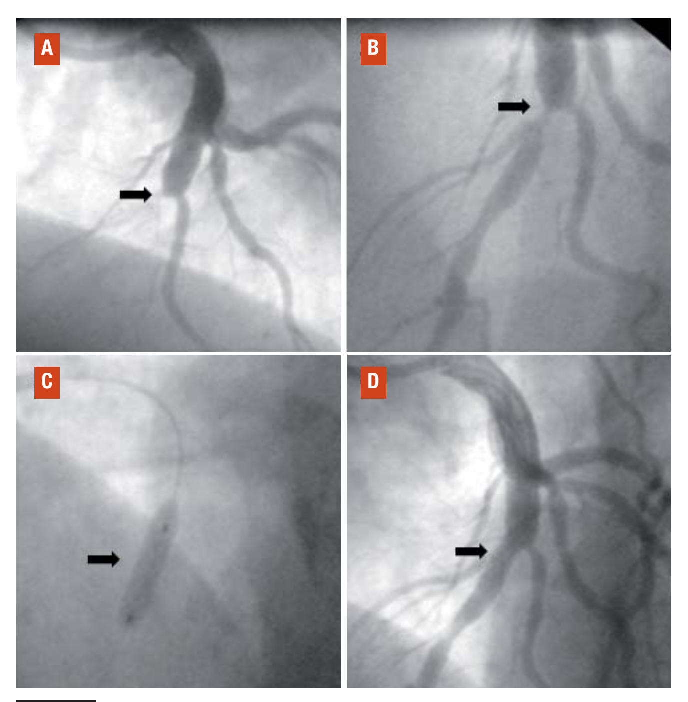


FIGURE 5 **Exemple d'angioplastie primaire à la phase aiguë d'un infarctus ST+ antérieur avec thrombose interventriculaire intérieure.**
A : Thrombose complète interventriculaire intérieure.
B : Récupération du flux dans l'artère après aspiration du thrombus, mais présence d'une sténose serrée résiduelle.
C : Largage du stent serti sur le ballon de dilatation.
D : Résultat final après dilatation.

TABLEAU 7 **Traitement de l'insuffisance cardiaque gauche à la phase aiguë de l'infarctus du myocarde ST+**

Classe KILLIP	Mesures thérapeutiques
2 : crépitants/galop	▮ oxygénothérapie nasale ▮ furosémide 40 mg IVD/6 heures à adapter selon diurèse ▮ dérivés nitrés IV (pression artérielle systolique > 100 mmHg) : 1 à 3 mg/h selon pression artérielle
3 : œdème aigu du poumon	Idem Killip 2, + ▮ ventilation non invasive si échec de l'oxygénothérapie nasale ▮ dobutamine 5 à 10 µg/kg/min IV continue
4 : choc cardiogénique	Idem Killip 3, + ▮ intubation et ventilation assistée si échec des autres mesures ▮ contre-pulsion par ballonnet intra-aortique et si échec assistance cardiaque extracorporelle

Prise en charge secondaire et évolution

Dans l'infarctus non compliqué, le lever est autorisé au 2e jour, la marche au 3e jour, la sortie envisagée à partir du 5e jour, éventuellement pour un centre de réadaptation spécialisé. L'arrêt de toute activité professionnelle est proposé pour 1 mois minimum et un certificat de demande de prise en charge des soins à 100 % est établi. L'ordonnance de sortie sera celle de tout patient coronarien (BASIC + nitrés sublinguaux) à l'exception de la prescription des antiagrégants plaquettaires obligatoirement en bithérapie pour une durée de 1 an (aspirine + clopidogrel ou + prasugrel).

L'évaluation pronostique en fin d'hospitalisation permet d'identifier les patients à risque élevé de complications ischémiques, rythmiques ou hémodynamiques secondaires : hypotension artérielle persistante, et/ou insuffisance cardiaque non stabilisée, et/ou fraction d'éjection ventriculaire gauche < 35 %, et/ou arythmie ventriculaire, et/ou large ischémie sur les tests fonctionnels. Une réévaluation cardiologique (électrocardiogramme + échocardiographie + épreuve d'effort) est réalisée entre le 3e et le 6e mois, à la recherche de complications à distance, notamment :

– un thrombus intraventriculaire gauche : complication des infarctus étendus, il est dépisté par l'échocardiographie. Il menace le patient par ses complications emboliques, en particulier l'accident vas-

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

La démarche diagnostique devant une suspicion d'angor stable, avec la place et les critères de positivité des tests fonctionnels, notamment l'épreuve d'effort.
Les critères pronostiques dans l'angor stable.
La rédaction de l'ordonnance chez un coronarien stable, avec les contre-indications des différents traitements, leur modalité de surveillance, les règles hygiéno-diététiques, et les objectifs thérapeutiques en termes de contrôle des facteurs de risque.
L'interprétation de tracés d'électrocardiogramme, en particulier la reconnaissance des anomalies du segment ST et de l'onde T.
Le diagnostic et les stratégies thérapeutiques des différentes formes de syndromes coronaires aigus, avec les traitements de la phase aiguë (attention, les posologies des antiagrégants plaquettaires et des anticoagulants sont au programme).
La prise en charge d'une insuffisance cardiaque et des troubles du rythme ventriculaires à la phase aiguë de l'infarctus ST+.
L'ordonnance de sortie et le suivi après un syndrome coronaire aigu.

culaire cérébral ischémique. La présence d'un anévrisme ventriculaire gauche – et *a fortiori* d'un thrombus – justifie un traitement anticoagulant préventif au long cours ;
– une péricardite tardive survient à la troisième semaine (syndrome de Dressler). Le syndrome inflammatoire est souvent important, mais l'évolution est en règle favorable sous traitement anti-inflammatoire ;
– des troubles du rythme ventriculaires : le risque de tachycardie et fibrillation ventriculaire tardives est d'autant plus fréquent que l'infarctus est étendu et la fraction d'éjection abaissée. Ils sont responsables des morts subites à distance de la phase aiguë, éventualité prévenue par l'implantation d'un défibrillateur automatique, dont l'indication est formelle en cas de salves de tachycardie ventriculaire enregistrées au-delà des 48 premières heures (hors récidives ischémiques) ou de fraction d'éjection ventriculaire gauche < 30 % ;
– une récidive ischémique : elle peut être observée dans les jours, semaines, ou mois suivant l'infarctus du myocarde. Elle peut avoir pour cause soit une thrombose aiguë de stent, soit une resténose sur le site de l'angioplastie, soit des sténoses sur d'autres artères que celle responsable de l'infarctus. Très à distance de l'infarctus du myocarde, une reprise angineuse résulte en général d'une évolution de la maladie coronaire ;
– une insuffisance cardiaque chronique : elle s'observe dans les infarctus étendus avec remodelage ventriculaire gauche et dilatation cavitaire. Elle peut également avoir pour origine une ischémie myocardique sur des lésions pluritronculaires. Pour cette raison, sa survenue justifie la recherche d'ischémie et de viabilité myocardique par scintigraphie ou échocardiographie de stress, avec large recours à la coronarographie en vue d'une revascularisation complémentaire. Dans de rares cas, il peut être nécessaire de recourir à une anévrismectomie chirurgicale en cas de large anévrisme responsable d'insuffisance cardiaque réfractaire. Le traitement médical de cette insuffisance cardiaque n'offre pas de spécificité par rapport aux autres causes.•

G. Vanzetto déclare participer ou avoir participé à des interventions ponctuelles : essais cliniques et travaux scientifiques pour The Medicine Company, Hexacath, Boston Scientific, Medtronic, Cordis, Lilly ; conférences, colloques pour Daiichi Sankyo, Lilly, Astra Zeneca et avoir été pris en charge (transport, hôtel, repas), à l'occasion de déplacements pour congrès, par le laboratoires Biopharma.





Monographie
Maladie des artères coronaires
Rev Prat 2008; 58(14):1519-70

Document de référence du Collège national des enseignants de cardiologie
www.sfcardio.fr/enseignement/cardiologues-en-formation/documents-de-travail/cardiologie/
✓ Chapitre 4. Angine de poitrine et infarctus myocardique, p. 31-73.
✓ Chapitre 24. Prescription et surveillance des antithrombotiques, p. 334-47.

Recommandations de la Société européenne de cardiologie
www.escardio.org/guidelines-surveys/esc-guidelines/Pages/GuidelinesList.aspx
✓ 2010. Myocardial revascularization (Guidelines for).
✓ 2008. Acute Myocardial Infarction in patients presenting with ST-segment elevation (Management of).
✓ 2007. Management of Acute Coronary Syndromes (ACS) in patients presenting without persistent ST-segment elevation.

Référentiel HAS
2007. Prise en charge de l'infarctus du myocarde à la phase aiguë en dehors des services de cardiologie.

334 – SYNDROMES CORONARIENS AIGUS

DOULEUR THORACIQUE

- Rétrosternale, en barre
- Médiothoracique
- Constrictive, « en étau »
- Irradiant au membre supérieur gauche et à la mâchoire
- Survenue au repos (SCA) ou à l'effort (angor stable)

Examens complémentaires systématiques
- ECG de repos 12 et 18 dérivations
- ETT de repos
- Radiographie thoracique
- Bilan des facteurs de risque cardiovasculaire et des localisations athéromateuses
- Coronarographie à discuter : risque
- Injection d'iode : insuffisance rénale aigue, acidose lactique, allergie
- Hématome au point de ponction
- Syndrome des embols de cholestérol
- Infection du point de ponction, bactériémie

SYNDROME CORONARIEN AIGU AVEC SUS-DECALAGE DU SEGMENT ST

- Thrombose occlusive : infarctus du myocarde
- Douleur thoracique typique, de repos ou ne disparaissant pas après effort, durée > 20min, intensité croissante, trinitro-résistante

Diagnostic
- Sus décalage du segment ST concave vers le haut, onde Q de nécrose, négativation des ondes T, image en miroir
- Antéro-septo-apical : V1 à V4
- Latéral : V5-V6 ; D1, aVL
- Inférieur : D2, D3, aVF
- Postérieur : V7 à V9
- Ventricule droit : V3R, V4R
- Signes de gravité / complications aigues : insuffisance cardiaque, troubles du rythme ou de la conduction, choc cardiogénique, rupture de pilier (insuffisance mitrale) ou septale (CIV), extension au VD
- Coronarographie systématique en urgence

Traitement
- Hospitalisation, scope ECG, repos strict au lit
- Aspirine 250mg IV puis 75mg/jour
- Clopidogrel 300mg po
- Anti-GP2b3a : si risque élevé
- Anticoagulation curative : HNF IVSE ou HBPM
- Bêta-bloquant : en l'absence de choc
- Antalgiques, O2
- Traitement des complications : ballon de contre-pulsion, dobutamine, SEES, atropine
- Revascularisation : eu urgence
- Angioplastie percutanée, pose de stent éventuelle
- Thrombolyse si durée de transfert > 45min (table de coro > 90min), ou douleur thoracique < 3h (et transfert < 45min), absence de choc ou de contre-indication
- Surveillance : constantes, douleur, tolérance, syndrome de reperfusion, épreuve d'effort à 3-6mois si pose de stent

ORDONNANCE DE SORTIE

- Prise en charge à 100%
- Bêta-bloquants : aténolol ou bisoprolol selon la FEVG
- Antiagrégant : aspirine 75mg et clopidogrel 75mg/j (double anti-agrégation pendant au moins 1 an)
- Statines : objectif LDL < 1g/L
- IEC
- Contrôle des FDR CV : perte de poids, contrôle du diabète et tensionnel, arrêt du tabac, oméga-3
- Dérivés nitrés sub lingual
- Réadaptation cardiovasculaire à l'effort
- Education thérapeutique

ANGOR CHRONIQUE STABLE = ANGOR D'EFFORT

- Douleur typique, cédant dans les 5 minutes après l'arrêt de l'effort ou après trinitrine ; blockpnée d'effort
- Etiologies : athérosclérose, angor de Prinzmétal (spasme) angor fonctionnel
- Recherche systématique des facteurs de risque CV, et autres localisations athéromateuses et rétrécissement aortique ++
- Si modification de la douleur -> suspecter un SCA

Diagnostic
- ECG d'effort : en 1ère intention, contre indication si RAC serré, HTA sévère
  - Positif si douleur typique ou sous-décalage ST > 1mm
  - Signes de gravité : effort faible, survenue précoce, sous-décalage > 2mm, territoire étendu, trouble du rythme ventriculaire → CORONAROGRAPHIE
- Scintigraphie myocardique ou échographie de stress à la dobutamine : si épreuve d'effort non faisable ou ECG ininterprétable ; défect de perfusion, dyskinésie
- Coronarographie : test d'effort positif ou douteux et risque cardiovasculaire élevé, angor stable sévère, signes de gravité, patient connu coronarien, dysfonction VG (FEVG < 45%)

Traitement
- Règles hygiéno-diététiques et exercice physique
- Education du patient : observance, traitement de la crise
- Contrôles des facteurs de risque cardiovasculaires
- Bêta-bloquants ou inhibiteurs calciques si contre indication
- Aspirine 75mg/jour
- Statines
- Dérivés nitrés : trinitrine spray
- IEC si HTA, diabète, FEVG < 45% ou post-SCA
- Revascularisation : angioplastie per-cutanée avec pose de stent ou pontage aorto-coronarien
- Bilan pré-op si chirurgie : échographie des TSA et des artères rénales, EFR, bilan pré-CEC
- Surveillance : tous les 3 mois initialement, ECG et épreuve d'effort/an
- Prise en charge à 100%

SYNDROME CORONARIEN AIGU SANS SUS-DECALAGE DU SEGMENT ST

- Thrombose sub-occlusive : angor instable
- Douleur thoracique typique, de repos ou ne disparaissant pas après effort, durée > 20min, intensité croissante, efficacité moins rapide de la trinitrine

Diagnostic
- Monitorage ECG et troponine à H6 et H12 de la douleur
- Si douleur persistante ou modification ECG ou ascension de la troponine : ischémie prouvée → coronarographie
- Si instabilité hémodynamique, OAP, troubles du rythme → coronarographie en urgence
- Si modification ECG ou troponine augmentée ou ATCD coronarien ou douleur persistante → coronarographie sous 24-48h
- Si ECG normal et troponine négative → faire sortir le patient, test d'ischémie

Traitement
- Hospitalisation, scope ECG, repos strict au lit
- Aspirine 250mg IV puis 75mg/jour
- Clopidogrel 300mg po
- Anti-GP2b3a : si risque élevé
- Anticoagulation curative : HBPM SC
- Bêta-bloquant : à 24h de l'épisode
- Dérivés nitrés en sub-lingual
- Antalgiques
- Revascularisation : eu urgence si signes de gravité, sinon à 24-48h : angioplastie percutanée, pose de stent éventuelle
- Surveillance : constantes, douleur, tolérance, épreuve d'effort à 6 semaine



PRISE EN CHARGE D'UNE PATIENTE ATTEINTE DE PRÉ-ÉCLAMPSIE

Dr Pierre-Emmanuel Bouet, Dr Philippe Gillard, Pr Philippe Descamps, Pr Loïc Sentilhes
Service de gynécologie-obstétrique, CHU Angers, 49000 Angers, France
losentilhes@chu-angers.fr



DIAGNOSTIQUER une pré-éclampsie, principes thérapeutiques (posologies).
CONNAÎTRE et prévenir les complications de la pré-éclampsie.

Diagnostiquer une pré-éclampsie

Population à risque (tableau 1)

Trois à 7 % des nullipares et 1 à 3 % des multipares vont voir leur grossesse se compliquer d'une pré-éclampsie. Un certain nombre de facteurs de risque sont classiquement reconnus (**tableau 1**) :

– génétiques : antécédent familial de pré-éclampsie (chez la mère ou une sœur) ;
– immunologiques : primiparité, brève période d'exposition au sperme du père, primipaternité, insémination avec sperme de donneur ;
– physiologiques : âge maternel élevé ;
– liés à des pathologies maternelles : antécédent personnel de pré-éclampsie, obésité, diabète insulino-dépendant, thrombophilies, affections auto-immunes, hypertension artérielle (HTA) et néphropathie chroniques ;
– liés à la grossesse : un intervalle long entre deux grossesses, grossesse multiple, anomalie congénitale ou chromosomique du fœtus.

Tableaux cliniques

La pré-éclampsie est définie par une hypertension gravidique associée à une protéinurie significative (> 300 mg/j).

Le diagnostic d'hypertension gravidique correspond à la survenue d'une pression artérielle systolique ⩾ 140 mmHg et/ou d'une pression artérielle diastolique ⩾ 90 mmHg, mesurée au repos, à au moins 2 reprises, et à 6 heures d'intervalle, en position de décubitus latéral gauche ou assise, bras totalement nu (c'est-à-dire en l'absence de tout vêtement garrottant la racine du bras), le niveau zéro étant à la hauteur de la pointe du cœur et la taille du brassard devant être adaptée à la taille du bras. Le niveau de pression diastolique est celui pour lequel il y a disparition complète de tous les bruits.

La protéinurie est de type glomérulaire avec une albuminurie prédominante. Elle se dépiste par les bandelettes urinaires lors de chaque consultation prénatale ou en cas d'hypertension gravidique. La présence d'au moins une croix sur la bandelette nécessite un dosage pondéral sur 24 heures. Une albuminurie sous forme de traces doit faire éliminer une infection urinaire par un examen cytobactériologique des urines (ECBU).

TABLEAU 1 — Principaux facteurs de risque de pré-éclampsie

Âge
Inférieur à 18 ans, égal ou supérieur à 40 ans

Antécédents familiaux
Pré-éclampsie chez la mère, obésité, diabète

Antécédents personnels
Hypertension artérielle (HTA), diabète, HTA sous œstroprogestatifs, thrombophilie, affections auto-immunes, néphropathie, obésité

Antécédents obstétricaux
Éclampsie, pré-éclampsie, retard de croissance intra-utérine, mort in utero, hématome rétroplacentaire

Grossesse actuelle
Grossesse gémellaire, primipare, primipaternité, anomalie congénitale ou chromosomique du fœtus

La pré-éclampsie peut être asymptomatique ou accompagnée des signes suivants :
– œdèmes d'apparition brutale ou rapidement aggravés ;
– prise de poids récente et brutale (plusieurs kilogrammes en quelques jours) ;
– uricémie > 350 µmol/L ;
– retard de croissance intra-utérin (RCIU).

La présence d'un des signes suivants témoigne du caractère sévère de la pré-éclampsie :
– signes fonctionnels d'hypertension : céphalées, troubles visuels (phosphènes) et auditifs (acouphènes) ;
– barre épigastrique (signe de Chaussier) ;
– réflexes ostéo-tendineux vifs, et/ou polycinétiques et/ou diffusés ;
– oligurie avec diurèse < 500 mL/j ;
– pression artérielle systolique ⩾ 160 mHg et/ou pression artérielle diastolique ⩾ 110 mmHg ;
– protéinurie ⩾ 5 g/24 heures ;
– HELLP syndrome (*v.* ***infra***).

Bilan à réaliser en cas de suspicion de pré-éclampsie (tableau 2)

1. Bilan maternel (tableau 2)

Le bilan maternel comprend :
– une protéinurie des 24 heures (un ECBU pourra être prescrit en cas de traces d'albumine sur la bandelette urinaire pour éliminer une infection urinaire) ;
– un ionogramme sanguin, comprenant une uricémie et créatininémie ;
– un hémogramme ;
– un bilan hépatique comprenant un dosage des transaminases hépatiques ;
– un bilan préopératoire et une consultation d'anesthésie doivent être réalisés en cas de pré-éclampsie sévère pouvant justifier une extraction fœtale à plus ou moins brève échéance ;
– un électrocardiogramme (ECG) et un fond d'œil peuvent être réalisés en cas de suspicion d'HTA chronique.

TABLEAU 2 — Bilan chez une femme enceinte hypertendue

Bilan maternel	Bilan fœtal
▌Protéinurie des 24 heures ▌Ionogramme sanguin ▌Uricémie ▌Créatininémie ▌Hémogramme ▌Bilan hépatique ▌Bilan préopératoire	▌Échographie pour : biométries, volume du liquide amniotique, score de Manning ▌Doppler : artères utérines, ombilicales, cérébrales, voire *ductus venosus* ▌Rythme cardiaque fœtal

2. Bilan fœtal (tableau 2)

Deux explorations sont essentielles.

Une échographie obstétricale. Elle permet de déterminer :
– la biométrie fœtale et de rechercher un retard de croissance intra-utérin ;
– la quantité de liquide amniotique et de rechercher un oligoamnios ;
– les doppler pour étayer l'origine vasculaire en cas de retard de croissance intra-utérin (doppler utérin pathologique) et le retentissement fœtal de la pathologie vasculaire placentaire (doppler ombilical, cérébral et du ductus venosus) ;
– le score biophysique de Manning pour évaluer le bien-être fœtal ;
– la position et l'aspect du placenta ;
– les signes échographiques de gravité : retard de croissance intra-utérin inférieur au 3e percentile, stagnation de la croissance fœtale à 15 jours d'intervalle par le même échographiste, diastole ombilicale nulle voire en *reverse flow*, diastole cérébrale élevée et/ou ductus venosus pathologique.

Un enregistrement cardiotocographique. Il est à réaliser uniquement si le fœtus est viable, soit à partir de 25-26 semaines d'aménorrhée selon les équipes. D'intérêt limité dans les HTA modérées et isolées, il est indispensable dans les HTA sévères ou en cas de pré-éclampsie. Les altérations sévères du rythme cardiaque fœtal témoignent d'un risque probable de survenue d'une acidose fœtale justifiant une extraction fœtale en urgence.

Principes thérapeutiques

Toute pré-éclampsie suspectée ou diagnostiquée doit justifier d'une hospitalisation pour la réalisation du bilan maternel et fœtal, l'évaluation de la gravité de la maladie, l'instauration possible d'un traitement antihypertenseur et l'organisation de la prise en charge ultérieure. La prise en charge d'une pré-éclampsie sévère est avant tout multidisciplinaire (obstétriciens, sages-femmes, anesthésistes), en particulier le choix du traitement antihypertenseur et l'administration ou non de sulfate de magnésium doivent résulter d'une réflexion commune entre l'obstétricien et l'anesthésiste.

Traitement antihypertenseur

Un traitement antihypertenseur est institué en cas de pression systolique ⩾ 160 mmHg et/ou de pression diastolique ⩾ 100 mmHg. L'objectif du traitement est de maintenir la pression systolique entre 140 et 155 mmHg et la pression diastolique entre 90 et 100 mmHg, et non pas de normaliser les chiffres tensionnels. Il n'y a pas de consensus sur le choix du traitement antihypertenseur. Les principaux médicaments antihypertenseurs utilisés en cas de pré-éclampsie sont reportés dans le **tableau 3**. L'alpha-méthyl-dopa peut être proposé par voie orale en première intention. Quand l'alpha-méthyl-dopa est insuffisant, une bithérapie doit être instituée soit par inhibiteur calcique, soit par labétalol. Dans les formes sévères, il faut privilégier un traitement à action rapide diminuant progressivement la pression artérielle, et donc privilégier la voie intraveineuse.

TABLEAU 3

Principaux médicaments antihypertenseurs utilisés en cas de pré-éclampsie

Classe	DCI	Nom commercial	Présentation	Posologie
Agoniste des récepteurs alpha-2-adrénergiques	alpha-méthyl-dopa	Aldomet	Cp 250, 500 mg Amp 250 mg	500-2 000 mg/j
	clonidine	Catapressan	Cp et Amp 0,15 mg	0,15-0,90 mg/j
Inhibiteurs calciques	nicardipine nifédipine	Adalate Loxen	Cp 10, 20 ou 50 mg Amp 10 mg	20-100 mg/j 60-90 mg/j
Bêtabloquants	labétolol	Trandate	Cp 200 mg Amp 100 mg	200-600 mg/j

Amp : ampoule ; Cp : comprimé.

Corticothérapie

Elle doit systématiquement être réalisée avant 34 semaines d'aménorrhée et dès que l'on envisage une prise en charge néonatale (entre 24 et 26 semaines d'aménorrhée en fonction des équipes). Elle permet de diminuer la mortalité et la morbidité néonatale. Il s'agit de la bétaméthasone (Celestene Chronodose) prescrite à la dose de 12 mg en intramusculaire, à renouveler 24 heures plus tard.

Transfert in utero

Un transfert *in utero* médicalisé vers un service de niveau III ou IIb avec une réanimation maternelle associée doit être envisagé pour toute pré-éclampsie sévère avant 34 semaines d'aménorrhée.

Sulfate de magnésium

Il doit se discuter dans la prévention primaire de l'éclampsie pour toute pré-éclampsie sévère avec signes neurologiques (céphalées, phosphènes, réflexes ostéotendineux vifs et/ou polycinétiques et/ou diffusés). Il bloque les canaux calciques et potentialise l'action des inhibiteurs calciques. Il est donc déconseillé en association avec les inhibiteurs calciques. Le traitement antihypertenseur de choix en association avec le sulfate de magnésium est le labétalol.

Traitement obstétrical

Il s'agit de l'arrêt de la grossesse. Il est réalisé le plus souvent par césarienne. Une voie basse par déclenchement du travail est privilégiée en cas de pré-éclampsie modérée proche du terme ou de mort fœtale *in utero*. Toute la difficulté est de déterminer le moment de l'arrêt de la grossesse. En cas de grande prématurité, le but est de prolonger au maximum la grossesse pour diminuer les complications de la prématurité induite sans mettre en danger la mère. Les signes de gravité justifiant une extraction fœtale sont :

– hypertension instable, élevée (> 16/11) et non contrôlable par le traitement médical avec au moins deux antihypertenseurs associés ;
– signes fonctionnels francs et permanents (céphalées violentes, barre épigastrique) ;
– crise d'éclampsie ;
– suspicion d'un hématome rétroplacentaire ;
– perturbations biologiques sévères et/ou évolutives : coagulation intravasculaire disséminée (CIVD), cytolyse hépatique > 3 fois la normale, thrombopénie < 80 000 plaquettes, HELLP syndrome ;
– altérations du rythme cardiaque fœtal avec décélérations alors que le fœtus est présumé viable ;
– altérations sévères ou évolutives des doppler fœtaux.

En leur absence et en cas de grande prématurité, il est possible de temporiser. L'accueil pédiatrique doit être prévu et organisé. Il peut justifier d'un transfert *in utero* médicalisé (*v.* ***supra***). De même, la prise en charge de la mère après la naissance doit être prévue et organisée car l'état maternel peut justifier d'une surveillance en réanimation pendant 24 à 48 heures (risque de survenue ou de majoration d'un HELLP syndrome et d'une crise d'éclampsie en post-partum dans 30 % des pré-éclampsies sévères). Le placenta est systématiquement envoyé en anatomo-pathologie bien que l'intérêt de cet examen puisse être discuté.

Conduite à tenir durant le post-partum

En post-partum immédiat, les dérivés de l'ergot de seigle pour l'inhibition de la lactation sont contre-indiqués ; les microprogestatifs seront préférés aux œstroprogestatifs. Le stérilet ou les autres méthodes mécaniques sont bien sûr utilisables. À 3 mois, les œstroprogestatifs ne sont pas contre-indiqués si l'hypertension a disparu. Ils sont en revanche à éviter si l'hypertension persiste. On utilisera alors les progestatifs (Implanon) ou le dispositif intra-utérin. La stérilisation peut se discuter en cas d'hypertension

sévère ou de néphropathie grave chez une femme multipare ou ayant plus de 38 ans sans désir ultérieur de grossesse.

La consultation en postnatal est un temps indispensable dans la prise en charge de ces patientes ayant présenté une pré-éclampsie. Elle permet de vérifier la normalisation de la pression artérielle, du bilan biologique sanguin (hémogramme, ionogramme, bilan hépatique) et urinaire (ionogramme, protéinurie des 24 heures). La persistance d'une hypertension doit faire rechercher une étiologie rénale et nécessite une consultation avec un néphrologue, ainsi que la réalisation d'une échographie doppler des reins, un fond d'œil et un électrocardiogramme. Un bilan étiologique de la pré-éclampsie est le plus souvent prescrit. Il a d'autant plus d'intérêt que l'accident obstétrical est précoce et sévère. Il ne se justifie pas en cas de pré-éclampsie modérée de fin de grossesse sans retard de croissance intra-utérin. Il consiste en la recherche d'une thrombophilie (déficit en antithrombine, en protéine C ou S, résistance à la protéine C activée par mutation du facteur V dit de « Leiden », mutation G20210A du facteur II, hyperhomocystéinémie), d'une maladie auto-immune (syndrome des anticorps antiphospholipides notamment) soit primitive, soit associée à un lupus érythémateux disséminé par la recherche d'anticorps antiphopsholipides (APL), anticorps anticardiolipines de type IgG et IgM (ACL), anticorps anticoagulants circulants (ACC), facteurs antinucléaires (FAN), et enfin d'une insulinorésistance par une glycémie à jeun. Cette consultation permet surtout de réexpliquer à la patiente ce qu'il est arrivé pendant sa précédente grossesse, et de l'informer des risques de récidive, ainsi que de la nécessité d'une surveillance accrue et d'un traitement préventif par aspirine pour une future grossesse. Cette consultation se termine par la rédaction d'une lettre récapitulative envoyée au médecin traitant dont le double figure dans le dossier. Enfin, il ne faut pas oublier de récupérer l'ensemble des résultats du bilan immunologique et thrombophilique prescrit lors de cette consultation afin de conclure définitivement le dossier.

Pronostic à long terme

Il est clairement établi que les patientes ayant développé une hypertension de la grossesse compliquée ou non d'une pré-éclampsie sont candidates à l'apparition à long terme d'une hypertension chronique et ont un risque augmenté de mortalité ou morbidité cardiovasculaire. Aussi, toute patiente hypertendue pendant sa grossesse doit être l'objet d'une surveillance accrue par le médecin généraliste.

Connaître les complications maternelles de la pré-éclampsie

HELLP syndrome (*Hemolysis, Elevated Liver enzymes, Low Platelets syndrome*)

Il témoigne de l'ischémie viscérale secondaire à la microangiopathie et à la lésion endothéliale.

Il associe une thrombopénie (< 100 g/L), une cytolyse hépatique (ASAT > 2 fois la limite de la normale) et une hémolyse intravasculaire (présence de schizocytes, LDH élevées, haptoglobine effondrée, bilirubine totale ⩾ 12 mg/L).

Le HELLP syndrome complique 5 à 10 % des pré-éclampsies, et survient ou peut s'aggraver dans 30 % des cas en post-partum Dans ce contexte, la survenue de la classique « barre épigastrique » (douleur en barre au niveau de l'hypochondre droit et/ou de l'épigastre) associée ou non à des nausées et vomissements fait craindre la survenue d'un hématome sous-capsulaire du foie. Les deux principales complications de l'hématome sous-capsulaire sont l'hémorragie interne et la rupture hépatique. Elle impose alors, dans ce contexte, une extraction fœtale en urgence par césarienne pour sauvetage maternel. Pour la quasi-totalité des auteurs, la « simple » survenue d'un HELLP syndrome impose à elle seule une extraction fœtale dans les 48 heures.

Hématome rétroplacentaire

L'hématome rétroplacentaire (HRP) complique 5 % des pré-éclampsies sévères et survient dans 20 à 50 % des cas dans un contexte d'HTA. Les autres facteurs de risque sont : l'intoxication tabagique, la consommation de cocaïne, la multiparité, la rupture prématurée de la poche des eaux, les grossesses gémellaires, le dépassement de terme et la population noire. Il s'agit d'un hématome situé sous la plaque basale du placenta (hématome décidual basal) interrompant la circulation fœto-maternelle et responsable rapidement de troubles hémodynamiques, d'anomalies de la coagulation (une coagulation intravasculaire disséminée est présente dans 20 à 30 % des cas) et d'acidose fœtale sévère.

1. Clinique

Classiquement, le début est brutal (« coup de tonnerre dans un ciel serein ») avec une douleur abdominale intense, permanente, en regard de l'utérus et irradiant vers les lombes. À la palpation, l'utérus est dur, douloureux, sans relâchement utérin (utérus ou ventre dit « de bois »). La douleur peut être quasi syncopale. Elle est classiquement accompagnée de métrorragies peu abondantes, noirâtres. La pression artérielle est généralement élevée. Il peut être intéressant de rechercher en urgence une protéinurie sur une bandelette urinaire chez cette patiente souvent douloureuse, agitée voire en état de choc, en réalisant un sondage évacuateur. Une protéinurie significative confirme l'existence d'un contexte vasculaire et permet d'éliminer, si besoin, des métrorragies sur placenta bas inséré. En effet, le tableau clinique est dans la majorité des cas moins évident, le tableau complet n'étant présent que dans 30 % des cas.

2. Échographie

L'échographie peut être pratiquée pour rechercher une activité cardiaque et une cupule anéchogène ou finement échogène au niveau de la plaque basale du placenta et confirmer le diagnostic. Cependant, l'échographie est dans 75 % des cas normale et ne doit en aucun cas retarder la prise en charge de cette complication grave mettant en jeu le pronostic maternel et fœtal.

Prise en charge d'une patiente atteinte de pré-éclampsie



POINTS FORTS À RETENIR

- En cas d'hypertension artérielle gravidique (pression artérielle systolique ⩾ 140 mmHg et/ou diastolique ⩾ 90 mmHg), une bandelette urinaire doit systématiquement être réalisée afin d'éliminer une pré-éclampsie.

- En cas d'hypertension artérielle gravidique associée à une bandelette urinaire positive (au moins 1 + d'albuminurie avec examen cytobactériologique des urines négatif), une protéinurie des 24 heures s'impose.

- Toute pré-éclampsie doit être hospitalisée pour la réalisation du bilan maternel et fœtal, l'instauration possible d'un traitement antihypertenseur et pour déterminer la prise en charge ultérieure.

- Un traitement antihypertenseur sera institué en cas de pression artérielle systolique ⩾ 160 mmHg et/ou diastolique ⩾ 100 mmHg. Les objectifs tensionnels sont : pression artérielle systolique entre 140 et 150 mmHg et diastolique entre 90 et 100 mmHg.

- Le sulfate de magnésium est indiqué dans la prévention primaire et secondaire de l'éclampsie devant toute pré-éclampsie sévère avec signes neurologiques associés (céphalées, phosphènes, reflexes ostéo-tendineux vifs et/ou polycinétiques et/ou diffusés).

3. Étude du rythme cardiaque fœtal

Dans 40 % des cas, il n'est retrouvé aucune anomalie du rythme cardiaque fœtal (RCF).

4. Traitement

Le traitement de l'hématome rétroplacentaire consiste en une césarienne en urgence sous anesthésie générale avec correction et prise en charge des anomalies potentielles de la coagulation maternelle.

Éclampsie

Accident paroxystique des pré-éclampsies sévères à expression neurologique dominante, l'éclampsie réalise un état convulsif à répétition suivi d'un état comateux. Elle survient dans 30 % des cas en post-partum et dans 50 % des cas avant 37 semaines d'aménorrhée. Elle est le plus souvent attribuée à une ischémie focale par dépôts de fibrine et/ou vasoconstriction.

1. Crise et signes précurseurs

Elle est précédée d'une phase plus ou moins longue de signes de pré-éclampsie qu'il est important de bien dépister :
– céphalées frontales ou en casque pulsatiles avec adynamie, somnolence et vertiges dans 60 à 80 % des cas ;
– troubles oculaires avec diminution de l'acuité visuelle, phosphènes, amaurose transitoire ;
– bourdonnement d'oreilles ;
– hyperréflexie ostéotendineuse, clonies des extrémités.

La crise d'éclampsie évolue en quatre étapes comme une crise d'épilepsie :
– phase d'invasion (5 à 30 secondes) intéressant la face, le cou et les membres inférieurs ;
– phase tonique (30 secondes) correspondant à une hypertonie généralisée ;
– phase clonique (1 à 2 minutes) où tous les muscles sont animés de mouvements saccadés ;
– phase d'hébétude : cette phase peut laisser la place à un réel coma en cas de répétition des crises mimant alors un véritable « état de mal épileptique ».

Contrairement à la crise d'épilepsie, il n'y a généralement pas de perte d'urine en raison de l'oligurie.

Le médecin (généraliste, SAMU) ou l'obstétricien arrive en général après la crise.

Il rattache facilement cette crise de convulsions à l'éclampsie s'il s'agit d'une femme enceinte, d'une femme en travail ou qui vient d'accoucher avec une pression artérielle élevée.

2. Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel avec une crise d'épilepsie peut cependant être malaisé, en particulier chez les patientes ayant un antécédent d'épilepsie sans notion de pré-éclampsie. Il est alors indispensable de rechercher une protéinurie sur bandelette urinaire.

3. Traitement de la crise d'éclampsie

La crise d'éclampsie impose le transfert dans la maternité la plus proche pour une extraction fœtale par césarienne en urgence pour sauvetage maternel et fœtal.

C'est une urgence qui engage le pronostic maternel et fœtal. Il nécessite l'appel et la mobilisation de toute l'équipe de garde. La patiente est mise en position latérale de sécurité, les voies aériennes sont dégagées. À la phase aiguë de la crise, une dose unique de diazépam (Valium, 1 ampoule [10 mg] en IV ou IM) ou de clonazépam (Rivotril, 1 ampoule [1 mg] en IV ou IM) doit être administrée sous couvert de l'assurance d'une ventilation efficace. La possibilité d'une assistance respiratoire doit être envisagée à tout moment. Une extraction fœtale en urgence par césarienne doit être alors réalisée et l'administration de sulfate de magnésium doit débuter sans tarder. Le sulfate de magnésium est en effet le traitement de référence en prévention de la récidive de l'éclampsie (prévention secondaire). Il faut aussi corriger une erreur thérapeutique pouvant aggraver une crise d'éclampsie : l'hypotension artérielle secondaire à un traitement antihypertenseur

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

Cet item peut intervenir dans l'examen national classant dans plusieurs circonstances distinctes :

A) Pré-éclampsie et ses complications
Les recommandations incitent fortement les auteurs de dossier à élaborer des questions « transversales » ou plutôt multidisciplinaires, notamment en abordant des aspects physiopathologiques ou thérapeutiques, ou bien les complications d'une affection à laquelle le dossier est consacré.
En introduisant une complication à un diagnostic de pré-éclampsie que vous devrez poser en début de dossier, il est particulièrement simple d'aborder ainsi la « transversalité ».
Plusieurs exemples sont possibles :
➥ Une patiente avec des séquelles neurologiques dans les suites d'une crise d'éclampsie. Un tel dossier peut associer la prise en charge de la pré-éclampsie à celle d'un accident vasculaire cérébral hémorragique.
➥ Une insuffisance rénale sévère persistante dans le post-partum chez une patiente ayant fait une pré-éclampsie (v. cas clinique ci-joint).
➥ Une coagulation intravasculaire disséminée associée à un hématome rétroplacentaire chez une patiente pré-éclamptique.
➥ Une pré-éclampsie compliquée d'un retard de croissance intra-utérin ou nécessitant l'extraction d'un fœtus avant 34 semaines d'aménorrhée en abordant alors le versant pédiatrique de la prise en charge d'un nouveau-né hypotrophe et/ou prématuré.

B) Population à risque et pré-éclampsie
La survenue de la pré-éclampsie arriverait alors dans les dernières questions du dossier chez une patiente qui vous aura été présentée comme initialement à risque.
L'âge moyen du premier enfant en France est de plus en plus élevé et atteignait 30 ans en 2012. On peut dès lors imaginer un dossier construit autour d'un âge maternel avancé. Par exemple, le dossier peut traiter d'une femme de 40 ans, infertile et ayant un indice de masse corporelle à 32, qui va débuter une grossesse à la suite d'une fécondation *in vitro*.
Le début du dossier pourra se faire autour d'une aménorrhée sur un syndrome des ovaires polykystiques, puis aborder la prise en charge de l'obésité et enfin la pré-éclampsie.
D'autres possibilités existent : une patiente de 38 ans hypertendue et/ou diabétique débutant une grossesse qui se compliquera d'une pré-éclampsie.
Dans tous ces types de dossiers, il faudra insister sur l'importance d'une concertation pluridisciplinaire pré-, per- et post-partum.

CAS CLINIQUE

Mme G., 39 ans, est adressée par l'échographiste aux urgences obstétricales à 31 semaines d'aménorrhée (SA) suite à la découverte d'un retard de croissance intra-utérin (RCIU) sévère. Il s'agit d'une femme primigeste, primipare. La grossesse a été obtenue spontanément. Elle s'était déroulée normalement jusqu'à présent. Mme G. est aide-soignante, elle mesure 1,57 m pour un poids en début de grossesse à 68 kg (indice de masse corporelle à 27). Elle n'a pas d'antécédents médico-chirurgicaux particuliers ni d'allergies connues.
Elle est de groupe sanguin A+ (2 déterminations faites), les RAI en début de grossesse étaient négatives, elle est immunisée contre la rubéole, les sérologies hépatite B, TPHA/VDRL et VIH sont toutes négatives. La sérologie toxoplasmose est restée négative depuis le début de la grossesse.
Les marqueurs sériques du 1er trimestre ont été réalisés, la clarté nucale à 12 SA et 2 jours était mesurée à 1,5 mm, le calcul du risque intégré de trisomie 21 était alors de 1/519.
L'échographie à 22 SA ne retrouvait pas d'anomalies morphologiques, les biométries étaient estimées aux 30e percentile.
L'échographie à 31 SA est en faveur d'un RCIU sévère associé à des dopplers utérins anormaux (indices de résistance élevés et notchs bilatéraux). Le doppler ombilical est normal. Le liquide amniotique est en quantité normal, la présentation est céphalique et le placenta est antérieur, non bas inséré. Il n'est pas retrouvé d'anomalies morphologiques.
À son admission aux urgences obstétricales, les mouvements actifs fœtaux sont bien ressentis, il n'existe pas de métrorragies ni de contractions utérines. Il n'existe pas de céphalées ni de douleurs épigastriques. À l'examen clinique, on constate de légers œdèmes des membres inférieurs et du visage.
La patiente pèse 79 kg, elle a notamment pris 4 kg depuis la dernière consultation il y a 15 jours. La hauteur utérine est mesurée à 25 cm.
La pression artérielle est prise au repos à plusieurs reprises et oscille entre : pression artérielle systolique à 160-180 mmHg et diastolique à 100-110 mmHg.
Les réflexes ostéotendineux sont normaux. Dans les urines, absence de leucocytes ou de nitrites, protides ++, hématies +, glycosurie négative, cétonurie négative.
Le rythme cardiaque fœtal est normal.
Dans le sang : Na 136 mmol/L, K 4,3 mmol/L, Cl 101 mmol/L, protides 58 g/L, créatinine 66 µmol/L, acide urique 355 µmol/L, Hb 13,2 g/dL, GR 4,4 T/L, plaquettes 342 000 g/L, haptoglobine 1,5 g/L, LDH 238 UI/L, ASAT 17 UI/L, ALAT 9 UI/L.

Retrouvez tout

QUESTION N° 1

Quels examens devant être réalisés au cours du suivi de cette grossesse n'ont pas été mentionnés dans l'énoncé ?

QUESTION N° 2

Sur quoi repose le dépistage de la trisomie 21 en France actuellement ?

QUESTION N° 3

Quelle est la définition d'un RCIU sévère ?
Quelle en est sa probable étiologie dans ce contexte ?

QUESTION N° 4

Quel traitement entreprenez-vous dans l'immédiat ?

Une semaine plus tard, Mme G. se plaint d'une douleur au niveau épigastrique et hypochondre droit, la pression artérielle est à 150/90 mmHg, les réflexes ostéotendineux sont normaux, une protéinurie des 24 heures réalisée la veille était à 2,44 g. Au toucher vaginal, le col est long, postérieur et fermé. Le rythme cardiaque fœtal est normal. Un nouveau bilan biologique est réalisé et retrouve : Na 135 mmol/L, K 4, 1 mmol/L, Cl 102 mmol/L, protides 50 g/L, créatinine 63 µmol/L, acide urique 410 µmol/L, Hb 12,5 g/dL, GR 4,2 T/L, plaquettes 94 000 g/L, haptoglobine < 0,2 g/L, LDH 418 UI/L, ASAT 74 UI/L, ALAT 84 UI/L.

QUESTION N° 5

Quel est votre diagnostic ?
Quelle est votre prise en charge ?

Mme G. est revue 3 mois après son accouchement par le néphrologue.
La protéinurie des 24 heures est à 0,7 g/24 heures.
La bandelette urinaire révèle protéines ++, sang ++, leucocytes -, nitrites -.
L'électrophorèse des protéines urinaires montre 65 % d'albumine.
La pression artérielle est à 135/68 mmHg.
Il n'y a pas d'œdème.

QUESTION N° 6

Quel est votre diagnostic syndromique ?
Quel bilan étiologique proposez-vous ?

QUESTION N° 7

Quel examen invasif permet de poser le diagnostic de certitude ?
Quelles précautions/mesures prenez-vous avant la réalisation du geste ?

La patiente vous signale à l'interrogatoire des épisodes d'hématurie macroscopique dans les jours suivant les infections ORL.

QUESTION N° 8

Quel diagnostic évoquez-vous dans ce contexte ?

s les réponses et les commentaires sur **www.etudiants.larevuedupraticien.fr**

trop agressif a un effet catastrophique sur la pression de perfusion cérébrale. En post-partum immédiat, la surveillance de la patiente est réalisée en réanimation. Dans la majorité des cas, l'amélioration neurologique est rapide après la naissance de l'enfant. Un scanner ou IRM cérébrale systématique à la recherche d'un œdème ou d'une hémorragie cérébrale peut se discuter en post-partum.

Complications rénales

La vasoconstriction artérielle et la lésion endothéliale provoquent une réduction de la filtration glomérulaire. La protéinurie est la traduction de l'atteinte rénale. Elle est peu sélective, d'ampleur variable, pouvant aboutir à un authentique syndrome néphrotique. L'évaluation de la fonction rénale par la créatininémie doit tenir compte des valeurs observées au cours de la grossesse normale : une créatininémie « normale » chez une femme en dehors de la grossesse traduit une réduction de 50 % de la filtration glomérulaire chez la femme enceinte. L'insuffisance rénale aiguë anurique est rare. Elle apparaît généralement chez des femmes présentant une HTA chronique ou une néphropathie vasculaire préexistante, parfois méconnue.

Œdème aigu pulmonaire

Cette complication reste non exceptionnelle et est responsable d'une hypoxémie pouvant nécessiter une assistance ventilatoire. L'œdème aigu du poumon (OAP) serait secondaire à un remplissage vasculaire excessif associé à un traitement antihypertenseur interférant avec l'inotropisme cardiaque (bêtabloquants ou inhibiteurs calciques) chez une patiente présentant une augmentation de la perméabilité capillaire (secondaire à la maladie endothéliale) et une diminution de la pression oncotique (secondaire au syndrome néphrotique).

Anomalies de l'hémostase

Elles sont associées aux pré-éclampsies sévères dans environ 5 % des cas et correspondent essentiellement à une activation pathologique de la coagulation. La coagulation intravasculaire disséminée s'accompagne d'une ischémie de l'unité fœto-placentaire (retard de croissance intra-utérin, mort fœtale intra-utérine) et/ou des organes maternels (hématome rétroplacentaire, éclampsie, HELLP syndrome, insuffisance rénale). Ces microthrombi se traduisent sur le plan biologique par une diminution du fibrinogène et une augmentation des D-dimères. Mais la coagulation intravasculaire disséminée peut être hémorragique par une consommation excessive des facteurs de coagulation lors d'un hématome rétroplacentaire, d'une éclampsie ou d'un HELLP syndrome. Il en résulte une diminution du fibrinogène, des plaquettes et une augmentation des produits de dégradation de la fibrine (PDF) et des D-dimères. Le traitement de ces anomalies consiste en une extraction fœtale en urgence avec apport de facteurs de la coagulation (PFC) en cas de coagulation intravasculaire disséminée hémorragique.

Connaître les complications fœtales de la pré-éclampsie

L'ischémie placentaire est responsable d'une hypoxie tissulaire chronique du fœtus et est donc à l'origine de retards de croissance intra-utérins (RCIU), d'acidose fœtale, d'encéphalopathie anoxo-ischémique, voire de mort fœtale *in utero* (MFIU). De plus, la pathologie vasculaire placentaire induit une prématurité souvent sévère. Elle est ainsi responsable des deux tiers des morts périnatales et multiplie par 8 la morbi-mortalité.

L'adaptation du fœtus à cette hypoperfusion utéro-placentaire est appréciée par la biométrie, l'étude du volume de liquide amniotique, les Doppler artériels (ombilicaux et cérébraux) et veineux (*ductus venosus*), ainsi que par l'analyse du rythme cardiaque fœtal.

La stagnation de la hauteur utérine ou l'arrêt de croissance fœtale échographique en permet le diagnostic.

La mort fœtale *in utero* concerne 2 à 5 % de femmes enceintes atteintes d'hypertension artérielle. Elle survient soit après une longue évolution de la pathologie souvent dans un contexte de retard de croissance qu'il importe de bien dépister et surveiller, soit brutalement sans aucun signe annonciateur, en particulier un à-coup hypertensif.

La mort néonatale précoce peut être enfin la conséquence de la prématurité, soit spontanée, soit iatrogène (extraction dans un but thérapeutique).

Il faut donc surveiller le fœtus attentivement sur le plan clinique et échographique.

Prévenir les complications de la pré-éclampsie

Aspirine

Une méta-analyse réalisée à partir des données individuelles de tous les essais concernant l'aspirine à faible dose étudiée contre placebo pendant la grossesse confirme que l'aspirine :
- réduit de 10 % le risque de pré-éclampsie ;
- réduit de 10 % le risque d'accouchement prématuré avant 34 semaines d'aménorrhée ;
- réduit de 11 % le risque de retard de croissance intra-utérin ;
- a une tendance à diminuer le risque de décès fœtal et néonatal ;
- est sans effet secondaire néonatal ou maternel.

Surtout, cette méta-analyse a permis de préciser la population devant bénéficier d'une prévention par aspirine en début de grossesse. Il s'agit des patientes ayant :
- un antécédent de pathologie vasculaire placentaire (pré-éclampsie, retard de croissance intra-utérin d'origine vasculaire, mort fœtale intra-utérine d'origine vasculaire, hématome rétroplacentaire, HELLP syndrome) ;
- un diabète ou une pathologie rénale préexistant à la grossesse.

L'aspirine sera prescrite idéalement à la dose de 100 mg/j, dès le début de grossesse, prise plutôt en deuxième partie de journée et ce jusqu'à 34-35 semaines d'aménorrhée révolues.

Calcium

Une supplémentation en calcium (2 g/j) a été proposée pour réduire l'incidence de la pré-éclampsie. L'apport de calcium diminue de 64 % le risque de pré-éclampsie chez les patientes appartenant à un pays à faible alimentation calcique, et de 30 % le nombre de femmes hypertendues au cours de la grossesse, toutes populations confondues. Il semble donc intéressant de proposer une supplémentation calcique à toute patiente ayant un antécédent de pré-éclampsie et des apports pauvres en calcium.

Aucune recommandation ne peut être préconisée concernant la prévention de la pré-éclampsie par l'apport de vitamines C et E, du fait de résultats discordants.•

P.-E. Bouet, P. Gillard et P Descamps déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts.
L. Sentilhes est consultant pour le laboratoire Ferring.

POUR EN SAVOIR +



Monographie
Maladies chroniques et grossesse
Rev Prat 2012; 62(7):911-59

Hypertension artérielle
Rev Prat 2010; 62(5):621-67

Mais aussi :

Lecarpentier E,Tsatsaris V. Hypertension artérielle chronique et grossesse. Rev Prat 2012;62(7):921-5.

Hertig A. les progrès physiopathologiques intervenus dans la compréhension de la prééclampsie. Rev Prat 2010;60(5):646.

American College of Obstetric and Gynecology. Diagnosis and management of preeclampsia and eclampsia. Clinical management guidelines. Obstet Gynecol 2002;99(1):159-67.

Société française d'anesthésie et de réanimation. Prise en charge multidisciplinaire des formes graves de pré-éclampsie. Recommandations formelles d'experts 2009.

Haute Autorité de santé. Grossesses à risque : orientation des femmes enceintes entre les maternités en vue de l'accouchement. Recommandations de bonne pratique 2009.

339 – PRISE EN CHARGE D'UNE PATIENTE ATTEINTE DE PRE-ECLAMPSIE

Cf Item 23 – principales complications de la grossesse – HTA gravidique et pré-éclampsie